

Ministério da Saúde



Coordenação de Ensino

Programa de Residência Multiprofissional em Oncologia e Física Médica

Jenifer Nascimento da Silva Cebulski

ACONSELHAMENTO GENÉTICO EM PEDIATRIA: COMUNICAÇÃO
INTRAFAMILIAR DIANTE À POSSIBILIDADE DE NEOPLASIA HEREDITÁRIA

Rio de Janeiro

2018

Jenifer Nascimento da Silva Cebulski

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado ao Instituto Nacional de
Câncer José Alencar Gomes da Silva como
requisito parcial para a conclusão do
Programa de Residência Multiprofissional
em Oncologia e Física Médica.

Orientador: Enf. Ms. Tamara Mitchell Ribeiro da Silva

Co-orientador: Enf. Dra. Leila Leontina Couto Barcia

Rio de Janeiro

2018

JENIFER NASCIMENTO DA SILVA CEBULSKI

ACONSELHAMENTO GENÉTICO EM PEDIATRIA: COMUNICAÇÃO
INTRAFAMILIAR DIANTE À POSSIBILIDADE DE NEOPLASIA HEREDITÁRIA

Avaliado e Aprovado por:

Enf. Ms. Tamara Mitchell Ribeiro da Silva

Ass. _____

Enf. Dra. Leila Leontina Couto Barcia

Ass. _____

Enf. Ms. Rosana Fidelis Coelho Vieira

Ass. _____

Enf. Dra. Tânia Vignuda de Souza

Ass. _____

Data 30 de janeiro de 2018.

Rio de Janeiro

2018

RESUMO

CEBULSKI, JNS. *Aconselhamento genético em pediatria: comunicação intrafamiliar diante da possibilidade de neoplasia hereditária*. 76f. Projeto de pesquisa para conclusão de curso (Especialização em Oncologia – Modalidade Residência) – Instituto Nacional de Câncer, Rio de Janeiro, 2018.

O câncer é uma das doenças mais temidas no mundo. A realização da consulta de aconselhamento genético está indicada para os casos de cânceres em crianças com possibilidade de hereditariedade, uma forma de entender o processo de adoecimento, orientar familiares e futuras gerações. Em saúde, a comunicação é considerada uma tecnologia leve imprescindível na mediação humanizada dos artefatos que se interpõem entre o profissional e seu paciente. A comunicação é o elemento básico da vida social a partir da qual se constituem e legitimam as relações sociais, o saber disponível nas interações e o processo de socialização que gera as identidades individuais. É a partir da estrutura familiar, crenças, conhecimento e habilidades individuais que a maneira como a comunicação será traçada. A enfermagem precisa se inserir neste contexto, facilitando a comunicação e assistindo a criança e sua família. Objetivo: Discutir o processo de comunicação intrafamiliar diante da possibilidade de neoplasia hereditária da criança. Pesquisa qualitativa de caráter exploratório. A coleta de dados se deu no período de agosto a dezembro de 2017 no Ambulatório de Pediatria do Instituto Nacional de Câncer. Os critérios de inclusão: familiares de crianças que possuam o diagnóstico de Neurofibromatose (NF), Polipose Adenomatosa Familiar (PAF), Retinoblastoma (Rb), e síndrome de Gorlin-Goltz há mais de seis meses, maiores de 18 anos e vínculo direto com a criança. Procedeu-se a entrevista semi-estruturada com análise de conteúdo das entrevistas. O projeto foi aprovado pelo CEP com número de parecer 2.191.030. Foram entrevistadas 16 familiares, 06 com diagnóstico de NF, 08 com Rb, 01PAF e 01 de Síndrome de Gorlin-Goltz. Sendo 05 famílias com outros familiares afetados além do probando e com casos de câncer na família. Na análise emergiram três categorias: “*O conhecimento da doença oncológica com possibilidade hereditária*”; “*A Comunicação*” e “*O convívio com a doença de possibilidade hereditária*”. Através desse estudo foi possível observar que o processo de comunicação intrafamiliar diante a possibilidade de neoplasia hereditária não é a prioridade quando se há um diagnóstico de câncer. Conclui-se que é nesse contexto que o enfermeiro oncologista, profissional que está presente na realização do cuidado integral, deve se aprimorar na área de genética e genômica para atuar de maneira esclarecedora melhorando a comunicação sobre a doença de possibilidade hereditária.

Palavras-chaves: Aconselhamento Genético, Comunicação, Enfermagem, Oncologia Pediátrica, Família.

ABSTRACT

CEBULSKI, JNS. Genetic counseling in pediatrics: interfamily communication on the regarding of hereditary neoplasm. 76p. Research project for completion of course (Specialization in Oncology - Residency Modality) - National Cancer Institute, Rio de Janeiro, 2018.

Cancer is one of the most feared diseases in the world. The consultation of genetic counseling is indicated for cases of cancers in children with possibility of heredity, a way to understand the process of illness, to guide family and future generations. In health, communication is considered a slight technology essential for a humanized mediation, two artifacts that interpose between professional or patient. A communication or a basic element gives social life from which they constitute themselves legitimize as social relations, or knows information in the interactions or socialization process that generates as individual identities. It is from the family structure, beliefs, knowledge and individual skills that the way communication will be drawn. Nursing needs to be included in this context, facilitating communication and assisting the child and his family. Nursing needs to be included in this context, facilitating communication and assisting the child and his family. Objective: To discuss the process of intrafamily communication in the face of the possibility of hereditary neoplasia of the child. This is a qualitative exploratory research. Data collection took place from August to December 2017 at the Pediatrics Outpatient Clinic of the National Cancer Institute. Inclusion criteria: family members of children with a diagnosis of Neurofibromatosis (NF), Familial Adenomatous Polyposis (FAP), Retinoblastoma (Rb), and Gorlin-Goltz syndrome for more than six months, older than 18 years, and a direct link to child. The semi-structured interview was conducted with content analysis of the interviews. The project was approved by CEP with with opinion number 2.191.030. We interviewed 16 relatives, 06 with diagnosis of NF, 08 with Rb, 01FAP and 01 of Gorlin-Goltz Syndrome. Being 05 families with other relatives affected besides the proband and with cases of cancer in the family. In the analysis, three categories emerged: "Knowledge of oncological disease with hereditary possibility"; "Communication" and "The conviviality with the disease of hereditary possibility". Through this study it was possible to observe that the process of interfamily communication with the possibility of hereditary neoplasm is not the priority when there is a diagnosis of cancer. It is concluded that it is in this context that the oncologist nurse, a professional who is present in the realization of integral care, should improve in the area of

genetics and genomics and to act in an enlightening way, improving the communication about the hereditary possibility disease.

Keywords: Genetic Counseling, Communication, Nursing, Pediatric Oncology, Family.

LISTA DE GRÁFICOS

Gráfico 1 Gênero dos familiares entrevistados.....	37
Gráfico 2 Idade dos familiares entrevistados	37
Gráfico 3 Escolaridade dos familiares entrevistados	38
Gráfico 4 Caracterização da doença e gênero dos probandos.....	39
Gráfico 5 Idade ao diagnóstico e idade atual	41

LISTA DE QUADROS

Quadro 1 Relevância do Estudo.....	17
Quadro 2 Aspectos éticos do Serviço de Aconselhamento Genético.....	24
Quadro 3 Protocolo SPIKES.....	27
Quadro 4 Caracterização dos familiares entrevistados	36
Quadro 5 Caracterização dos Probandos.....	39
Quadro 6 Categorias e subcategorias.....	42

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	12
1.1 Questões Norteadoras, Objeto do Estudo e Objetivos.....	14
1.2 Contribuição do estudo	15
1.3 Relevância do estudo	16
2. ABORDAGEM TEÓRICO-METODOLÓGICA.....	21
2.1 A família da criança com câncer.....	21
2.2 O enfermeiro na equipe do ambulatório de Aconselhamento Genético	22
2.3 O Processo de Comunicação	26
2.4 Patologias hereditárias atendidas no Serviço de Aconselhamento Genético	28
2.4.1 Neurofibromatose	28
2.4.2 Retinoblastoma	30
2.4.3 Polipose Adenomatosa Familiar.....	31
2.4.4 Síndrome de Gorlin-Goltz	31
3. METODOLOGIA.....	33
3.1 Tipo de Estudo.....	33
3.2 Cenário	33
3.3 Participantes	34
4 ANÁLISE E DISCUSSÃO DOS RESULTADOS.....	36
4.1 Caracterização dos familiares entrevistados	36
4.1.2 Gênero	36
4.1.3 Idade	37

4.1.4 Escolaridade	38
4.2 Caracterização dos Probandos	39
5. ANÁLISE E DISCUSSÃO DOS RESULTADOS DAS ENTREVISTAS	42
5.1 O conhecimento da doença oncológica com possibilidade de hereditariedade familiar	42
5.1.1 Conhecimento de informações dos familiares sobre a hereditariedade e o câncer	42
5.1.2 O (des) conhecimento dos familiares sobre a doença na criança.....	43
5.1.3 Conhecendo a doença oncológica com aspectos de doença hereditária na criança	45
5.1.4 O (des) conhecimento da doença hereditária na família.....	45
5.2 A Comunicação	47
5.2.1 Comunicação da família com a criança.....	47
5.2.2 A importância da comunicação intrafamiliar	50
5.2.3 A dificuldade da comunicação intrafamiliar	50
5.2.4 A comunicação na comunidade	51
5.3 O convívio com a doença de possibilidade hereditária	53
5.3.1 A família que desenvolve estratégias diante ao diagnóstico e da situação do probando.....	53
5.3.2 Facilidades e Dificuldades da doença de possibilidade hereditária	54
6. CONCLUSÃO.....	56
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	58
APÊNDICES	64
APÊNDICE A – FORMULÁRIO DE CARACTERIZAÇÃO	64
APÊNDICE B – ROTEIRO DE ENTREVISTA	65
APÊNDICE C – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO	66

ANEXOS.....	71
--------------------	-----------

ANEXO 1- PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP	71
---	----

1. INTRODUÇÃO

O câncer é uma das doenças mais temidas no mundo. Grande parte desse medo é causada pela associação do mesmo à morte, além da ausência de tratamento efetivo para a maioria dos tumores metastáticos e inoperáveis. Aproximadamente, uma em cada oito mil crianças com menos de dezesseis anos desenvolverá algum tipo de câncer. Embora sendo menos comum que em adultos, as neoplasias representam uma importante causa de morte por doença na infância, além de ter suas causas ainda pouco conhecidas (POLLOCK AT AL, 2006).

Segundo o manual do INSTITUTO NACIONAL DE CÂNCER (INCA, 2015) estima-se para o Biênio 2016-2017, 420.310 casos novos de câncer para o Brasil, excluídos os tumores de pele não melanoma. Abordando o câncer infanto-juvenil (crianças e adolescentes entre 0 e 19 anos), este é um conjunto de doenças que apresenta características próprias, principalmente com relação à histopatologia e ao comportamento clínico, característica específica e diversa quando comparada ao câncer de adulto. É considerada uma doença rara, correspondendo entre 1% e 3% de todos os tumores malignos na maioria do público infantil.

Diante disso, faz-se necessário que o câncer infanto-juvenil seja estudado separadamente daqueles que acometem os adultos. Esse grupo de neoplasias apresenta, na sua maioria, curtos períodos de latência, maior agressividade e crescimento rápido; porém apresentam uma melhor resposta ao tratamento e são considerados de bom prognóstico. As classificações utilizadas para esse grupo de doença baseiam-se na morfologia, aspecto diverso daquele utilizado para os tumores nos adultos (INCA, 2015).

Entre as indicações de realização de aconselhamento genético está o atendimento de casos de cânceres em crianças. Na avaliação das síndromes de predisposição hereditária do câncer, o aconselhamento genético é essencial ao processo de diagnóstico clínico molecular. Entre seus vários objetivos, o aconselhamento genético traz a definição do diagnóstico, a informação à família sobre o diagnóstico e seu prognóstico, além do risco de ocorrência e/ou recorrência do desfecho sobre o qual se aconselha (LOPES, 2013).

O diagnóstico do câncer infantil causa um grande impacto para a criança e sua família, constituindo-se em um acontecimento devastador, capaz de provocar mudanças e reações

inesperadas, não apenas na vida de quem o possui como também na vida de seus familiares (SANTOS, 2008).

Abordando o impacto do adoecimento na família, alguns estudos descrevem estas repercussões em todos os seus membros, uma espécie de união para lidar com esta problemática, no caso deste estudo o adoecimento de uma criança por câncer. Segundo Elsen (2004), ao abordar o adoecimento no núcleo familiar, afirma que a família toda se envolve nesta problemática e adocece.

Durante a experiência como enfermeira residente nas unidades pediátricas do Hospital do Câncer I foi possível observar a angústia, o medo e as dúvidas dos familiares diante da confirmação do diagnóstico de neoplasia. A possibilidade de neoplasia hereditária aumenta ainda mais estas dúvidas e angústias diante da notícia recebida.

Estudos trazem que vivenciar o câncer é mais doloroso para os clientes e suas famílias do que qualquer outra doença. Pois, de maneira singular, a neoplasia suscita vários sentimentos negativos em qualquer um dos seus estágios: o choque do diagnóstico, o medo da cirurgia, a incerteza do prognóstico e recorrência, os efeitos da quimioterapia e radioterapia, o medo e a possibilidade de morte (SANTOS 2008).

Atualmente, o câncer transformou-se de uma doença invariavelmente fatal para uma doença crônica, de evolução progressiva e passível de cura, mas com índice de mortalidade infantil relativamente alto (CAGNIN, 2004). Pois ainda é uma patologia de difícil diagnóstico, requerendo um serviço de saúde capacitado para identificar, a partir de exames, os sinais e sintomas de uma doença oncológica, além do encaminhamento para um centro de referência e reduzir as diferenças sociais, garantindo o acesso aos centros especializados para o diagnóstico precoce e o tratamento de qualidade, é de suma importância para a cura da doença (SILVA, SOUZA E COUTO, 2017).

A assistência à criança deve ser realizada com base no câncer infantil como uma doença crônica que reflete toda a sua problemática na vida adulta em desenvolvimento, ou seja, preparar a criança e a família para melhor entendimento da doença que a compromete. É nesse contexto que a enfermagem vem se inserindo, de modo a assistir a criança e sua família convivendo com uma doença crônica, que requer anos de tratamento e acompanhamento com diversas mudanças que determinam transformações nas relações sociais e pessoais (CAGNIN, 2004).

A partir dessa mudança de conceito, reconhecendo o câncer como uma doença crônica, passa-se a ver que além da busca pela cura, é possível proporcionar uma melhor qualidade de vida para essas famílias acometidas pela notícia de uma neoplasia de possível causa hereditária (CAGNIN, 2004).

A presença do enfermeiro como membro integrante da equipe multiprofissional no atendimento do ambulatório de aconselhamento genético é identificada pela atividade que desenvolve de orientação a essas famílias diante da investigação da neoplasia hereditária, esclarecendo dúvidas perante a doença instalada e sugerindo estratégias para a divulgação das informações no âmbito familiar através de discussões sobre a possibilidade de ocorrência de uma doença com aspectos hereditários e transmissão genética para os futuros descendentes da família (FLÓRIA-SANTOS *et al*, 2013).

Diante de uma doença de causa possivelmente hereditária, onde, na maioria das vezes, se tem possibilidade de detecção precoce, conhecer como as famílias acometidas por tal diagnóstico enfrentam essa situação e transmitem a seus demais familiares à notícia de uma doença de possibilidade hereditária poderá possibilitar à elaboração de estratégias de cuidados de enfermagem mais efetivas e eficazes na comunicação do diagnóstico ao familiar responsável destacando sua importância como interlocutor da notícia recebida.

O interesse em abordar esse tema veio da ânsia em compreender como esse familiar, que recebeu a notícia de um diagnóstico de possibilidade de doença hereditária em uma criança (neste estudo sendo denominada como probando, ou seja, caso índice - o primeiro membro da família afetada identificado na consulta de aconselhamento genético), transmite essa informação aos demais membros que também podem ser afetados por esse diagnóstico (BRASIL, 2009c).

1.1 Questões Norteadoras, Objeto do Estudo e Objetivos

Diante do exposto as questões norteadoras do estudo são:

- Como ocorre a comunicação intrafamiliar diante da possibilidade de neoplasia hereditária da criança? Como ocorre esta informação no cenário familiar? Quais as facilidades e dificuldades relatadas pelos familiares diante da possibilidade de neoplasia hereditária da criança?

Objeto do Estudo: O processo de comunicação intrafamiliar diante da possibilidade de neoplasia hereditária da criança.

Objetivo geral:

Discutir o processo de comunicação intrafamiliar diante da possibilidade de neoplasia hereditária da criança.

Objetivos específicos – Vamos manter ou seguiremos as orientações da banca?

- Identificar como a informação da possibilidade de neoplasia hereditária é relatada no cenário intrafamiliar;
- Analisar as facilidades e dificuldades dos familiares de comunicação diante do diagnóstico de neoplasia hereditária.

1.2 Contribuição do estudo

Este estudo propicia o aprofundamento do conhecimento científico na área de oncologia para o entendimento da família com diagnóstico de neoplasia hereditária da criança e colabora para o aprimoramento da prática assistencial de enfermagem no atendimento no ambulatório de Aconselhamento Genético Pediátrico. Reforça ainda a necessidade da detecção precoce do câncer infantil na rede pública de saúde com identificação e acompanhamento em nível ambulatorial das famílias de crianças com risco de neoplasia hereditário no Brasil.

Ainda, o estudo divulga o entendimento sobre o adoecimento por câncer infantil sob a ótica da família e a maneira como a informação de neoplasia hereditária é relatada no cenário familiar e os possíveis conflitos familiares diante deste diagnóstico de neoplasia de possibilidade hereditária.

A investigação contribui para enriquecer a atuação do enfermeiro que desenvolve sua prática em oncologia, ressaltando a necessidade de apoio às famílias diante do adoecimento por neoplasia com possibilidade hereditária da criança.

O estudo pretende ainda incentivar o enfermeiro que atua na área de oncologia a aprofundar seus conhecimentos científicos para a atividade de aconselhamento genético, na qual esse profissional é importante e decisivo no que diz respeito ao avanço dessa prática multiprofissional. Além disso, cria a possibilidade de influenciar decisões terapêuticas de enfermagem com a integração de considerações clínico-patológicas, técnicas e

socioeconômicas, sob a influência do conhecimento de oncologia integrado à genética e à genômica.

Os resultados permitirão contribuir para o ensino em níveis de graduação e pós-graduação em enfermagem e outras áreas de saúde, tanto na especialidade da oncologia pediátrica, quanto na área da genética-genômica, com destaque para a abordagem familiar nas instituições de saúde.

1.3 Relevância do estudo

A temática desta pesquisa é um assunto pouco encontrado nos bancos de dados, acreditamos que ao abordar esta temática estaremos colaborando com todos os profissionais que se interessam e se dedicam na área de aconselhamento genético assim como destacando a importância e o papel do enfermeiro nesse serviço.

Através de busca realizada nas bases de dados eletrônicas, confirmamos a escassez da temática. Inicialmente, com a utilização dos descritores: aconselhamento genético, notícias difíceis, família, oncologia e pediatria. Os critérios de inclusão foram artigos com texto completo, que tratavam sobre a comunicação intrafamiliar, nos idiomas português, inglês e espanhol e publicações entre 2007 e 2017 para obtenção de resultados atualizados.

Foram identificados 73 artigos, sendo 51 publicações no PUBMED, 17 na base LILACS e 5 publicações na base PSYCINFO.

Ao término da análise, obteve-se 12 artigos dentro dos critérios de inclusão. Dentre os artigos selecionados, foi possível observar a ausência de comunicação intrafamiliar a partir do diagnóstico de câncer em crianças e todas de produção internacional. Sendo 10 artigos relacionados à comunicação com familiares jovens referente ao diagnóstico de câncer de mama e/ou ovário hereditários e 02 sobre a Síndrome de Lynch e a maioria dos estudos são de abordagem qualitativa (Quadro 1).

Quadro 1 Relevância do Estudo

Autores	Ano	Título	Metodologia	Periódico	País
Tercyak	2007	Information Needs of Mothers Regarding Communicating <i>BRCA1/2</i> Cancer Genetic Test Results to Their Children	Pesquisa quantitativa	GENETIC TESTING Volume 11, Number 3, 2007	USA
Patenaude	2008	Cancer genetic testing: current and emerging issues	Pesquisa qualitativa	Psycho-Oncology 17: 733–736 (2008)	USA
Peshkin	2010	On the development of a decision support intervention for mothers undergoing <i>BRCA1/2</i> cancer genetic testing regarding communicating test results to their children	Prospectivo Observacional	Familial Cancer (2010) 9:89–97	USA
Sharff	2012	Parenting Through Genetic Uncertainty: Themes in the Disclosure of Breast Cancer Risk Information to Children	Estudo quantitativo	GENETIC TESTING AND MOLECULAR BIOMARKERS Volume 16, Number 5, 2012	USA
Montgomery	2013	Preparing individuals to communicate genetic test results to their relatives: report of a randomized control trial	Ensaio clínico randomizado	Familial Cancer (2013) 12:537– 546	USA
Tercyak	2013	Decisional Outcomes of Maternal Disclosure of <i>BRCA1/2</i> Genetic Test Results to Children	Prospectivo observacional	Cancer Epidemiol Biomarkers Prev; 22(7) July 2013	USA
Bruwer	2013	Communicating cancer risk within an African context: Experiences, disclosure patterns and uptake rates following genetic testing for Lynch syndrome	Estudo qualitativo	Elsevier Patient Education and Counseling 92 (2013) 53–60	África do Sul
Fischer	2014	Talking About Familial Breast Cancer Risk: Topics and Strategies to Enhance Mother–Daughter Interactions	Grupo focal	Qualitative Health Research 2014, Vol. 24(4) 517– 535	USA
Kinney	2014	Expanding Access to <i>BRCA1/2</i> Genetic Counseling with Telephone Delivery: A Cluster Randomized Trial	Estudo randomizado	JCNI Vol. 106, Issue 12 dju328 December 10, 2014	USA
Mays	2014	Distress and the Parenting Dynamic Among <i>BRCA1/2</i> Tested Mothers and Their Partners	Estudo prospectivo quantitativo	Health Psychology @ 2013 American Psychological Association 2014, Vol. 33, No. 8, 765–773	USA
Himes	2015	Breast Cancer Risk Perceptions among Relatives of Women with Uninformative Negative <i>BRCA1/2</i> Test Results: The Moderating Effect of the Amount of Shared Information	Estudo quantitativo	J Genet Counsel	USA
Leenen	2016	Genetic testing for Lynch syndrome: family communication and motivation	Estudo quantitativo	Familial Cancer (2016) 15:63–73	Holanda

Fonte: O autor, 2018.

Tercyak (2007) traz em seu estudo a necessidades de informação das mães no que se refere à divulgação de resultados genéticos do teste de câncer BRCA 1 e 2 para seus filhos, a decisão sobre quando e como compartilhar seus resultados de testes com os filhos.

Patenaude (2008) através de uma revisão de literatura relata sobre os problemas que envolvem os testes oncogênicos, entre eles a medição do sofrimento e do câncer com aqueles que se aproximam e se adaptam à divulgação de testes genéticos e os vários focos nas questões complexas relacionadas à comunicação familiar de informações genéticas, evocando novos dilemas, como a transmissão de tais informações dentro das famílias após a morte do membro da família testado.

Peshkin (2010) também através de uma breve revisão de literatura relata sobre a prevalência e o desfecho da comunicação pai-filho em torno dos resultados da prova materna BRCA 1 e 2. Descrevendo um processo de pesquisa formativa que foi usado para desenvolver uma intervenção de apoio à decisão para as mães que participaram de aconselhamento genético e testes para mutações BRCA 1 e 2 para abordar essa questão e destaca os fundamentos conceituais que orientaram e informaram o desenvolvimento da intervenção.

O estudo de Sharff (2012) procurou examinar as necessidades de apoio à decisão e as motivações para a comunicação familiar de informações de risco genético para crianças assintomáticas entre as mães submetidas ao teste BRCA 1 e 2 e seus cônjuges / parceiros. Os dados incluem as necessidades percebidas pelos pais para apoio à decisão de comunicação familiar, motivações de decisão e comunicação pai-filho. Relatos de grandes necessidades de apoio à decisão como materiais educacionais, aconselhamento profissional e assistência aos pares foram identificados. O estudo trouxe que as motivações para a divulgação dos resultados para as crianças estão relacionadas à promoção do vínculo pai-filho e na manutenção da saúde familiar e promoção de afeto infantil. Enquanto as justificativas para não divulgação focaram a falta de adequação e a importância relativa dos resultados dos testes genéticos.

No estudo de Montgomery (2013) foi realizado um ensaio clínico randomizado que avaliou a eficácia de uma intervenção para preparar os indivíduos para comunicar os resultados BRCA 1 e 2 aos membros da família. Concluindo que os probandos eram mais propensos a compartilhar os resultados dos testes genéticos com seus filhos e parentes do sexo feminino. Evidenciou-se uma recepção positiva dos familiares sobre o conhecimento dos resultados.

Em outro estudo divulgado também em 2013, Tercyak trouxe os fatores que afetam as decisões de divulgação dos resultados dos testes, a prevalência da comunicação familiar sobre testes genéticos BRCA 1 e 2 maternos com os filhos e o que ocorre após essa divulgação. Concluindo que as pacientes geralmente discutem seus resultados BRCA 1 e 2 com seus filhos adolescentes e adultos jovens, especialmente se a informação for percebida como benéfica.

No estudo de Fisher (2014) foram realizados três grupos focais com 11 mães de com risco elevado de câncer (com filhas adolescentes) que receberam aconselhamento genético. Foram observadas três condutas na forma de realizar a comunicação como tópicos desafiantes emergentes (comportamento de promoção da saúde, risco da filha, risco de morte da mãe), fatores que complicam discussões (equilíbrio para quando e como compartilhar a informação, sentimentos de culpa e confusão sobre risco e prevenção) e estratégias que melhoram as conversas iniciadas pelas mães. Os achados sugeriram que as mães se esforçam para equilibrar as preocupações das filhas, fornecendo-lhes apoio e transmitindo conhecimento sem amedrontá-las.

Kinney (2014) através de um estudo randomizado em forma de ensaio clínico usou a amostragem baseada em população de mulheres em risco de mutações BRCA 1 e 2 para

comparar o aconselhamento por telefone e pessoalmente para: equivalência à aceitação dos testes e não inferioridade das mudanças nas medidas psicossociais. Concluindo que a comunicação do aconselhamento por telefone embora levando a uma menor aceitação dos exames, parece ser seguro e tão efetivo quanto à solicitação de realização de aconselhamento pessoalmente.

Investigar a influência dos relacionamentos parentais sobre problemas psicológicos entre mães testadas para mutações genéticas BRCA 1 e 2 e seus parceiros não testados foi o objetivo da pesquisa de Mays (2014). A autora traz também a avaliação das relações entre o sofrimento psicológico das mães e parceiros, conflito de decisão em torno da comunicação dos resultados dos exames com os filhos e da relação de comunicação pai-filho.

Himes (2015) traz em seu estudo o objetivo de determinar se a precisão das percepções das irmãs e das filhas de pacientes com câncer de mama sobre o seu próprio risco para a doença no futuro é melhorada quando mais informações são compartilhadas pelos membros da família que receberam aconselhamento genético. Ressaltando que os membros da família geralmente não estavam cientes da existência de uma carta de resumo de aconselhamento genético, que poderia ser fornecida pelo serviço, demonstrando a necessidade de estratégias efetivas que facilitem o compartilhamento das informações sobre suas sessões de aconselhamento genético. Evidenciando que essa comunicação pode ajudar seus familiares a entender melhor seus riscos de câncer e a melhorar a prevenção de câncer adequada para o risco.

Os estudos de Bruwer (2013) e Leenen (2015) abordam a comunicação intrafamiliar de indivíduos com síndrome de Lynch.

Bruwer (2013) explorou em seu estudo a reação emocional a um resultado de teste positivo de mutação entre um grupo de indivíduos da África do Sul. Como a informação genética não se limita apenas ao indivíduo, mas se estende à família biológica, os padrões de comunicação e a aceitação dos testes entre os membros da família em risco também foram investigados. O autor observou oito reações emocionais, das quais duas foram particularmente preocupantes: (1) sigilo por descrença e (2) interpretação de um resultado positivo de mutação como diagnóstico de câncer. Destacando também altas taxas de divulgação dos resultados dos exames genéticos pessoais para os membros da família.

Leenen (2015) traz em seu estudo a avaliação da abordagem realizada para comunicação e os fatores que influenciam a realização de testes genéticos pelos familiares com diagnóstico de Síndrome de Lynch, assim como a comunicação da família, experiências

e atitudes em relação à abordagem mediada pelo familiar e motivações para testes genéticos.

Através do levantamento bibliográfico e a análise dos artigos citados confirmou-se a necessidade de melhor exploração da temática sobre comunicação intrafamiliar quando o probando se trata de um paciente de perfil pediátrico, visto que os artigos mencionados trazem essa comunicação somente em caso de probandos adultos ou adultos jovens, existindo assim uma lacuna de publicações relacionada à tímida produção científica de estudos sobre como ocorre e se ocorre a comunicação intrafamiliar na possibilidade de um diagnóstico de neoplasia hereditária quando o probando se trata de uma criança.

2. ABORDAGEM TEÓRICO-METODOLÓGICA

2.1 A família da criança com câncer

A confirmação da doença neoplásica é acompanhada por um tumulto de sentimentos, constituindo uma situação apreensiva não só para a família, como também para os profissionais de saúde. O câncer representa um impacto desestruturador, que ameaça o equilíbrio pessoal e o bem estar familiar (CAGNIN, 2004).

Quando a família chega à instituição, sente-se desgastada física e emocionalmente pela dificuldade de acesso a um hospital de referência e pela notícia de ter um filho com câncer e pela possibilidade de avanço da doença já instalada. A família chora, se desespera e jura ter levado o filho aos serviços de saúde. Alega que informou as alterações percebidas na criança e que cuida bem do filho, mas a realidade é que existe certa dificuldade no diagnóstico de câncer infantil (BRASIL, 2009a).

Para melhor compreender e analisar esta problemática decidiu-se utilizar o conceito de família segundo Ingrid Elsen (2001). A família passa a ser considerada como uma estrutura formada por seus membros cujas relações conduzem um modo de viver próprio. Também é percebida como um sistema que enfrenta crises, se desestrutura quando tem dificuldades, necessitando de suporte para enfrentar as situações. Neste contexto, a família é compreendida como parceira nas ações dos profissionais e cuidadora nas situações de doença e promotora de saúde, não sendo considerados, necessariamente, membros consanguíneos.

A experiência de ter uma criança com câncer ocasiona diversos efeitos na vida da família; a necessidade de aproximação, dificuldades financeiras, sacrifício, dor e angústia emocional são alguns deles. A sensação é a de vivenciar uma luta na qual os pais questionam o porquê da doença em suas vidas. O impacto da doença leva a necessidade de a família desenvolver novas habilidades e tarefas no cotidiano familiar para resolver os conflitos em função da hospitalização e das demandas da doença nos aspectos físicos, psicossociais e financeiros (PINA-NETO, 2008).

Os sentimentos gerados na família diante da descoberta do câncer são vários. Entre eles: medo, pavor, pânico, preocupação, insegurança, ansiedade, nervosismo. O contato inicial com a doença gera medo por desconhecimento e os pais se culpabilizam pelo que está acontecendo com seu filho, chegam a pensar ser um castigo. O contato inicial com a doença

gera neles o receio do desconhecido. Muitas vezes, eles verbalizam não acreditar no diagnóstico de câncer, e o receio da perda do filho surge quase que de imediato. O medo também é caracterizado pelo sentimento de insegurança diante da mudança de rotina e pelas consequências do tratamento (ANJOS, 2010).

A dependência da criança para comparecimento aos serviços de saúde, a falta de conhecimento ou a inexistência de contato prévio com a doença podem contribuir para que os sintomas da doença sejam negados, dificultando a procura pelo serviço de saúde especializado, prolongando o período sintomático que precede o diagnóstico (SANTOS *et al*, 2011).

Essa negação da doença foi muitas vezes presenciada durante a vivência no serviço de pediatria, sabe-se que, em virtude do diagnóstico precoce e pela existência do programa Unidos pela Cura que desde 2003 deu início ao trabalho coletivo de promoção do diagnóstico precoce do câncer infanto-juvenil no estado do Rio de Janeiro, onde o encaminhamento de crianças com suspeita de câncer aos hospitais de referência em oncologia nem sempre têm seu diagnóstico confirmado, o que torna-se algo aliviador para o familiar e também para os profissionais de saúde.¹

Por outro lado, alguns casos são confirmados como câncer e mesmo diante da realização de tratamentos como cirurgias para ressecção do tumor, quimioterapia e/ ou radioterapia, muitos familiares seguem negando que a doença que a criança possuía é um câncer, dificultando, muitas vezes, a adesão e o seguimento ao tratamento. Dificultando também a compreensão e a propagação das informações recebidas pela equipe multiprofissional diante da possibilidade de neoplasia hereditária.

2.2 O enfermeiro na equipe do ambulatório de Aconselhamento Genético

Em âmbito mundial, há uma crescente demanda pública por aconselhamento oncogenético. No Brasil, vários serviços de oncogenética surgiram e se estabeleceram na primeira década do século XXI (SILVA, 2013), realizado por diversas especialidades da saúde e iniciou suas atividades em universidades e centros de pesquisas. Hoje, estende suas atividades a serviços públicos como o Sistema Único de Saúde (SUS), clínicas privadas e àquelas que atendem convênios médicos (BERTOLLO, 2013).

¹ Fonte: Site Unidos Pela Cura - <http://www.unidospelacura.org.br/>

De acordo com o sítio da Sociedade Brasileira de Genética Médica (SBGM)², existem 108 serviços públicos de genética médica no país, 57 concentrados na região sudeste e 15 no estado do Rio de Janeiro. Em seis estados não há registro de serviços públicos de genética, o que nos mostra a necessidade de expansão desse serviço, principalmente nas áreas não atendidas.

Para o Conselho Federal de Enfermagem (COFEN) através da Resolução COFEN 468 de 2014, aconselhamento genético se define como a assistência prévia ou estabelecimento de diagnósticos de determinada doença, oncológica ou não, a interpretação de achados e estimativas de riscos genéticos para pessoas clinicamente normais, com familiares que apresentam diagnóstico e doença rara documentada, a transmissão das informações relativas à etiologia, à evolução, ao prognóstico e ao risco de recorrência às estratégias de tratamento e prevenção, além de recomendações para acompanhamento e elaboração de relatório final a ser entregue ao consulente.

Ao SUS, através da Portaria 81/2009 do Ministério da Saúde (BRASIL, 2009b), é determinado que proporcione Aconselhamento Genético nas ações de planejamento familiar à mulher, ao homem ou ao casal. Propondo contribuir evitando desgaste econômico e emocional nas famílias e na sociedade, já que doenças determinadas por genes, entre elas alguns tipos de câncer, têm tratamentos caros, além de provocar transtornos emocionais e dificuldades físicas para os portadores e suas famílias (GROSSI, 2009).

O processo do serviço de aconselhamento genético envolve não somente decisões reprodutivas futuras, mas também como lidar com o que ocorreu, identificando como as pessoas podem ser ajudadas a se ajustar com a doença de seu familiar ou com sua própria doença ou, ainda, com os riscos de ocorrência/recorrência, sendo este um complexo processo psicossocial de ajuste a inúmeras variáveis, como experiências prévias com a doença, personalidade, motivação, educação, valores, cultura, família (PINA-NETO, 2008).

Se tratando de cuidados com o paciente pediátrico, cabe ressaltar que o diagnóstico de uma neoplasia, ainda mais de possível causa hereditária, é traumático e desestruturador. Interrompe o equilíbrio de todos os membros envolvidos no cuidado da criança, causando grande impacto e de indeterminada proporção (PETEAN e PINA-NETO, 1998).

² Fonte: Site <http://www.sbgm.org.br/>

Aos familiares que recebem a notícia da descoberta da doença de possível causa hereditária se estabelece a responsabilidade de saber lidar com o quadro atual da criança e realizar a informação aos demais parentes consanguíneos, principalmente pais, irmãos e sobrinhos, a possibilidade de desenvolverem a neoplasia ou carregarem o gene causador da doença.

Cabe aos profissionais do serviço de aconselhamento genético o esclarecimento de forma detalhada do resultado positivo para neoplasia hereditária respeitando os preceitos éticos de autonomia, beneficência e não-maleficência, conforme apresentado no Quadro 2 (PINA-NETO, 2008).

Quadro 2 Aspectos éticos do Serviço de Aconselhamento Genético

1. Respeito às pessoas e famílias, incluindo a verdade total, respeito pela decisão das pessoas e informação precisa e sem tendenciosidade (autonomia).
2. Preservação da integridade da família (autonomia, não-maleficência).
3. Revelação completa para os indivíduos e famílias de todas as informações relevantes para a saúde (autonomia, não-maleficência).
4. Proteção da privacidade dos indivíduos e famílias de intrusões não justificadas por parte de empregadores, seguradoras e escolas (não-maleficência).
5. Informação aos indivíduos sobre a obrigação ética que eles se encontram de informar os parentes de que podem estar em risco genético (não-maleficência).
6. Informar aos indivíduos sobre a necessidade de que eles revelem o seu status de portadores a esposos/parceiros se uma criança está sendo desejada e as possibilidades de dano ao casamento das revelações (não-maleficência).
7. Informar as pessoas de suas obrigações morais de revelar o status genético que possam afetar a segurança pública (não-maleficência).
8. Apresentação das informações de forma menos tendenciosa possível (autonomia).
9. Uso de técnicas não-diretivas, exceto nas questões de tratamento (autonomia, beneficência).
10. Envolver as crianças e adolescentes o máximo possível nas decisões que lhes afetem (autonomia).
11. Obrigação dos serviços de seguimento dos afetados/ famílias se apropriado e desejado (autonomia, beneficência e não-maleficência).

Fonte: Pina-Neto, 2008.

Os consultores genéticos, como membros de uma equipe de profissionais de saúde, fornecem serviços aos pacientes e familiares em todas as etapas da vida; avalia o ambiente e a história familiar para determinar o risco para condições herdadas; oferece assistência em testes genéticos, diagnóstico, prevenção e administração de doenças; e orientação psicológica e ética para auxiliar os pacientes ou familiares na tomada de decisões, nos cuidados autônomos à saúde e decisões reprodutivas (PETEAN, 1998).

Segundo Bertollo (2013), aproximadamente dois terços dos conselheiros genéticos trabalham em áreas tradicionais de aconselhamento genético, incluindo pré-natal, câncer e pediatria.

Petean e Pina Neto (1998) trazem que é necessário que o profissional compreenda a dor dos familiares e respeite o momento de cada um, evitando assim, o rompimento do vínculo profissional-paciente, evitando que a família se sinta desamparada e, muitas vezes, sem condições de perceber que necessita de ajuda ou, então, sem saber onde buscá-la, uma vez que desconfia de todos, ressaltando que a forma como cada indivíduo lida com a notícia da doença da criança é diversificada.

O enfermeiro é o membro da equipe multiprofissional que permanece maior parte do tempo junto ao paciente e seu familiar possui papel importante para esclarecimento de dúvidas, validação e suporte para enfrentamento da notícia recebida. Sendo primordial ao enfermeiro conhecimento e atualizações permanentes sobre a temática em genética (FLÓRIA-SANTOS *et al*, 2013).

A partir desse novo cenário de atuação, os enfermeiros na era genômica serão desafiados a reconhecer as influências genômicas no risco para doenças, no desenvolvimento e implantação de intervenções de enfermagem, na promoção da saúde e bem-estar, enquanto consideram aplicações clínicas apropriadas da tecnologia genética. Sendo assim, independente da sua especialidade ou área de atuação, têm a função de ministrar cuidado de saúde baseado em genética e de manejar a informação genética (FLÓRIA-SANTOS e RAMOS, 2006).

Segundo a Sociedade Internacional de Enfermeiros Geneticistas (*International Society of Nurses in Genetics - ISONG*), o enfermeiro na área de genética é um profissional licenciado com educação especial e treinamento em genética. Estando entre suas competências ajudar as pessoas em risco ou afetadas por doenças com um componente genético a alcançar e manter a saúde. Muitas doenças comuns são agora conhecidas por terem um componente genético, incluindo o câncer.

No âmbito nacional, a Resolução COFEN 468/2014 traz, entre outras providências, as seguintes atribuições ao enfermeiro na área de genética, sendo elas:

1. Estabelecer uma relação empática com o paciente e familiares, procurando saber quais as suas preocupações e expectativas, proporcionando um ambiente

confortável e de confiança para que se sintam à vontade para falar, exprimir as suas emoções, necessidades e dúvidas;

2. Identificar os casos que merecem investigação e encaminhar aos especialistas, conforme os fluxos estabelecidos pelo serviço;
3. Calcular de forma apropriada o risco genético através da coleta de uma história familiar pormenorizada com suficiente informação médica, pessoal e familiar, tentando compreender os padrões de hereditariedade;
4. Reconhecer indivíduos sob risco;
5. Acompanhar os indivíduos sob risco de sua área de abrangência, ainda que encaminhados aos especialistas, sendo capaz de compreender as condutas adotadas na atenção secundária e/ou terciária;
6. Transmitir informações clínicas e informações gerais apropriadas às necessidades individuais do paciente, explicando as opções existentes, incluindo os riscos, benefícios e limitações.

As atribuições listadas acima estão de acordo com o que dispõe a lei 7498/86 e Decreto 94406/87, instrumentos legais que regulamentam o exercício da enfermagem no território brasileiro (BRASIL, 1986; 1987).

Cabe ressaltar que é importante comunicar de maneira adequada, oferecer as informações claras e objetivas, utilizando linguagem acessível aos familiares, propiciando-lhes condições de discutirem suas dúvidas e assim transmitirem da maneira mais adequada aos demais membros da família a necessidade de acompanhamento com o serviço de aconselhamento genético (PETEAN, 1998).

2.3 O Processo de Comunicação

Ao descrevermos o processo de comunicação, muitos são os recursos e fontes que podem ser utilizados para essa definição.

Podemos iniciar a definição do processo de comunicação a partir da origem da palavra comunicar que está no latim *comunicare*, que tem por significado *por em comum*. Comunicar com qualidade passa pela compreensão do que queremos trocar, o que queremos colar em comum, ou seja, transmitir algo para que o outro compreenda da maneira mais fiel aquilo que queremos transmitir (SILVA, 2002)

Berlo, citado por Broca e Ferreira (2012), define que comunicação é tudo aquilo que pode ser usado pelas pessoas, e que estas possam atribuir sentido. Há comunicação de várias formas, com muitas pessoas, por várias razões e em diferentes níveis. Traz também um

modelo de processo de comunicação no qual estão vários elementos inter-relacionados, sendo eles: a fonte, uma pessoa ou um grupo de pessoas com uma meta; um objetivo, uma razão para que haja uma comunicação; o codificador, efetuada pelas habilidades motoras da fonte (mecanismo vocal, o sistema muscular das mãos e os sistemas musculares de outras partes do corpo); a mensagem, a tradução de ideias, objetivos e intenções num código, num conjunto sistemático de símbolos; o canal, o intermediário, o condutor de mensagens; o decodificador, habilidades sensoriais e; o receptor, a outra pessoa na extremidade do canal.

Dentro da esfera de assistência à saúde, as tecnologias envolvem ações humanas por meios ou instrumentos visando solucionar problemas e promover o bem estar, embora também possam ser usadas para dominar e oprimir. Em saúde a comunicação é considerada uma tecnologia leve imprescindível na mediação humanizada dos artefatos que se interpõem entre o profissional e seu paciente. Uma vez que a participação humana e relacional em saúde é indiscutível, a comunicação - como tecnologia leve - permeia todo o processo de cuidado do paciente, tanto na equipe quanto no meio intrafamiliar, podendo também amenizar sofrimento e prevenir agravo (AFONSO e MINAYO, 2013).

A comunicação entre os profissionais, os gestores e os clientes configura-se em uma peça-chave, conforme estabelecido por uma das diretrizes da Política Nacional de Humanização, a transversalidade (BROCA e FERREIRA, 2012). Essa diretriz pode aparecer em conjunto a outras ferramentas de comunicação, como o protocolo SPIKES – Quadro 3 - que descreve seis passos de maneira didática para comunicar más notícias, principalmente no caso de pacientes oncológicos, o que fornece embasamento teórico e suporte à comunicação entre profissionais de saúde, profissionais e familiares/pacientes, mas que dificilmente irão dar suporte para comunicação intrafamiliar (LINO, 2011).

Quadro 3 Protocolo SPIKES

S	<i>Setting up</i>	Preparando-se para o encontro
P	<i>Perception</i>	Percebendo o paciente
I	<i>Invitation</i>	Convidando para o diálogo
K	<i>Knowledge</i>	Transmitindo as informações
E	<i>Emotions</i>	Expressando emoções
S	<i>Strategy and Summary</i>	Resumindo e organizando estratégias

Cada processo de comunicação exige uma técnica adequada ao seu conteúdo. Não existe uma técnica que sirva para todas as situações. A maneira de transmitir uma notícia varia de acordo com a idade, o sexo, o contexto cultural, social, educacional, a doença que acomete o indivíduo, seu contexto familiar. E será a partir dessas variáveis que dependerá a eficácia do processo de comunicação fazendo com que uma mesma informação seja transmitida, receptada e interpretada de diversas maneiras (SILVA, 2002).

2.4 Patologias hereditárias atendidas no Serviço de Aconselhamento Genético

Para realização do estudo proposto, decidiu-se pela análise da comunicação intrafamiliar das crianças com diagnósticos de Neurofibromatose tipo 1 (NF 1), Retinoblastoma (Rb), a Síndrome de Gorlin-Goltz e a Polipose Adenomatosa Familiar (FAP). Dos diagnósticos selecionados, apenas o retinoblastoma configura um diagnóstico de câncer, a Neurofibromatose tipo 1, a Síndrome de Gorlin-Goltz e a Polipose Adenomatosa Familiar (FAP) foram incluídos neste estudo devido a grande possibilidade de hereditariedade e ao alto risco de desenvolvimento de câncer ou um segundo tumor, no caso do retinoblastoma. Além disso, possuem a possibilidade de detecção precoce e/ou a redução de risco de desenvolvimento de câncer a partir do acompanhamento regular com serviço de aconselhamento genético, características dos quatro diagnósticos selecionados (BRASIL, 2009c; DANTAS, 2009).

2.4.1 Neurofibromatose

A neurofibromatose tipo 1 é uma doença autossômica dominante causada por uma mutação em uma das duas cópias do gene Neurofibrina 1(NF1). Conhecida também como Síndrome de Von Recklinghausen, a incidência da Neurofibromatose é de aproximadamente um para cada 2500 a 7500 nascidos vivos, podendo atingir vários órgãos e sistemas. Sendo observada em todas as partes do mundo sem distinção de raça ou sexo (RODRIGUES, 2011; MORAES, SANTOS, SALOMÃO, 2013; SHOFTY; CONSTANTINI; BEN-SHACHAR, 2015).

É caracterizada por apresentar uma grande variação de condições clínicas com envolvimento sistêmico e progressivo, manifestando-se por comprometimento de funções neurológicas e deformidades físicas (RODRIGUES, 2011).

Existem algumas anormalidades que podem ser associadas: de 30 a 50% lesões esqueléticas (defeito erosivo em função dos neurofibromas, escoliose, lesões císticas intraósseas, cistos ósseos subperiosteais, pseudoartrose da tíbia), nestes pacientes a chance de desenvolver outros tumores (tumor de Wilms, rabdomiossarcomas, meningiomas, gliomas ópticos, feocromocitomas) é de duas a quatro vezes maior e crianças tem mais chance de desenvolver leucemia mieloide crônica. Há também uma tendência à inteligência reduzida (COSTA, 2009).

Os critérios de diagnóstico da NF1 foram estabelecidos pelo National Institutes of Health (NIH), no final da década de 80 e atualizados em 1997, e incluem duas ou mais manifestações, sendo elas (RODRIGUES, 2011; MORAES, SANTOS e SALOMÃO, 2013):

- 1- Seis ou mais manchas café com leite; com mais de 5 mm em pacientes pré-púberes, ou mais de 15mm em pacientes pós-púberes;
- 2- Dois ou mais neurofibromas de qualquer tipo ou um neurofibroma plexiforme;
- 3- Efélides (sardas) nas regiões axilares e inguinais;
- 4- Glioma ótico;
- 5- Dois ou mais nódulos de Lisch;
- 6- Lesão óssea característica, como displasia da asa do esfenoide ou afilamento da cortical dos ossos longos, com ou sem pseudoartrose;
- 7- Quadro incompleto, porém possuindo um parente em primeiro grau que satisfaça os critérios do NIH.

A sensibilidade e especificidade desse sistema são altas o suficiente para diagnosticar 50% das crianças afetadas sem história familiar até a idade de 1 ano e 95% aos 8 anos de idade (SHOFTY, CONSTANTINI e BEN-SHACHAR, 2015).

Atualmente, não existe cura para a NF1, porém existem medidas paliativas que melhoram as perspectivas de vida útil dos indivíduos afetados. São pacientes que, em geral, apresentam expectativa de vida normal, atividades acadêmicas e profissionais produtivas, além de vida afetiva regular (RODRIGUES, 2011; MORAES, SANTOS e SALOMÃO, 2013).

2.4.2 Retinoblastoma

Retinoblastoma é a neoplasia intraocular mais comum em crianças. No entanto, é um tumor incomum que representa 3% de todas as neoplasias malignas na infância nos países desenvolvidos. Segundo Chantada (2009), existe evidência indireta de que possa ser mais frequente em algumas áreas com países em desenvolvimento, como América Latina, África e Índia. Nessas áreas, o retinoblastoma é geralmente o tumor sólido mais frequente observado em unidades de oncologia pediátrica.

Estudos que trouxeram o conhecimento da proteína RB1 e de sua importância para o ciclo celular, assim como o seu papel na oncogênese, esclarecendo a cerca do mecanismo envolvido na doença e a formulação de medidas preventivas devido seu caráter hereditário (MALUF, 2013).

A maioria dos retinoblastomas ocorre de forma esporádica, mas a doença pode ser transmitida hereditariamente por um modo mendeliano típico, autossômico dominante de alta penetrância (POLLACK *et al*, 2006). Sua incidência aumentou na última década, provavelmente pela propagação do gene pelos sobreviventes da doença (BRASIL, 2016).

Os sinais mais frequentes da doença são a leucocoria (“olho de gato”) e estrabismo. A leucocoria é caracterizada pela ausência do reflexo vermelho normal, provocada pela presença de tumor de dimensão grande que geralmente causa deslocamento total da retina e manifesta-se como uma massa atrás do cristalino visível através da pupila (LOPES, 2013).

Outros sinais e sintomas que podem ser observados são: heterocromia, hemorragia vítrea, hifema, glaucoma, pseudo-hipópio e exoftalmia. Normalmente indolores, exceto nos casos em que há glaucoma. O diagnóstico precoce ainda é um grande desafio devido à falta de divulgação para a população em geral e conhecimento e preparo dos profissionais de saúde sobre os sinais da doença, principalmente nos casos onde não há o conhecimento da doença na família (LOPES, 2013; MALUF, 2013).

A identificação da alteração do Rb1 no material biológico da criança mostra que esse tipo de tumor de origem embrionária pode ser hereditário e aponta a necessidade de se direcionar a investigação da mutação no sangue periférico dos pais biológicos. O que corrobora pra importância do aconselhamento genético aos parentes consanguíneos da criança com diagnóstico dessa doença (COUTO, 2014).

2.4.3 Polipose Adenomatosa Familiar

A polipose adenomatosa familiar (PAF) é uma condição autossômica dominante caracterizada pelo desenvolvimento precoce de múltiplos adenomas colorretais. Ela representa a causa de 1% de todos os casos de câncer. Essa doença inclui várias manifestações extracolônicas, como pólipos no trato gastrointestinal alto (de 100 ou 1000 de pólipos adenomatosos distribuídos ao longo do cólon, menos adenomas sugerem polipose atenuada ou defeitos no gene MYH), tumores desmóides, pigmentação da retina e outros tumores como hepatoblastoma e carcinoma de tireoide (POLLACK *et al*, 2006; BERNARD, 2009).

Os pacientes que não forem tratados apresentam risco de quase 100% de desenvolver carcinoma colorretal e estimativa de óbito na quarta década de vida. A identificação do risco nos primeiros anos de vida é o melhor método de prevenção (POLLACK *et al*, 2006).

A incidência de PAF é de um caso para cada 6 a 13 mil nascidos vivos. Estima-se que até um a cada três ou quatro casos sejam provocados por mutações novas (HOFF *et al*, 2017).

O gene responsável por essa alteração, o *PAC*, está localizado no braço longo do cromossomo 5 (5q21). As anormalidades desse gene são detectadas por análise molecular de DNA em amostras de sangue, o que permite a vigilância regular com endoscopia periódica e colectomia precoce resultando em uma importante redução dos casos de câncer colorretal (POLLACK *et al*, 2006). Em um estudo realizado com 233 pacientes menores de 18 anos submetidos à colonoscopia, no período de 2002 a 2012, 12% apresentaram o diagnóstico de polipose adenomatosa familiar, sendo o principal motivo da indicação da colonoscopia o rastreamento da doença devido história familiar da síndrome poliposa (ANDRADE *et al*, 2015).

2.4.4 Síndrome de Gorlin-Goltz

A Síndrome do Nevo Basocelular também conhecida como Síndrome de Gorlin-Goltz é uma genodermatose rara, de herança autossômica dominante, com forte penetrância e expressividade extremamente variável (NEVES, 2010; MARTINS, 2015).

Apresenta-se como uma doença multissistêmica, relatada inicialmente por Jarish e Whitein em 1894. Ambos descreveram um paciente com múltiplos carcinomas basocelulares, escoliose e dificuldade de aprendizagem, mas somente em 1960 que Robert J. Gorlin e Robert W. Goltz definiram a condição como uma tríade principal de múltiplos carcinomas

basocelulares, tumores odontogênicos ceratocísticos e anomalias esqueléticas. A síndrome de Gorlin-Goltz é causada por mutações *patched*, um gene humano supressor tumoral que foi mapeado no cromossoma 9 (q22.3 -q31braço longo) cujas mutações herdadas estão associadas ao desenvolvimento de carcinomas basocelulares (CARDOSO, 2010; MARTINS, 2015).

A literatura evidencia uma prevalência variável, estimada entre um caso em 57 a 160 mil ou ainda, um caso em aproximadamente 256 mil indivíduos. Achados científicos revelam não haver predileção por sexo e suas características clínicas podem surgir entre a primeira e terceira década de vida, por isso a sua inclusão dentro das síndromes que podem atingir o paciente pediátrico (MARTINS, 2015).

A síndrome é caracterizada por uma desordem genética capaz de promover uma série de alterações morfofuncionais, como as anomalias: (a) cutâneas: carcinomas basocelulares, cistos e tumores epidérmicos benignos, ceratoses palmo-plantares, dérmica calcinosis; (b) dentárias e esqueléticas: múltiplos tumores odontogênicos ceratocísticos, prognatismo mandibular, fendas labiais e palatinas, anomalias das costelas, anomalias vertebrais; (c) oftalmológicas: hipertelorismo, ponte nasal larga, distopia, estrabismo; (d) neurológicas: retardo mental, calcificação foice cerebral, hidrocefalia congênita, agenesia do corpo caloso, meduloblastomas; (e) sexuais: hipogonadismo em homens, tumores ovarianos em mulheres (MARTINS, 2015).

A confirmação de um câncer no paciente pediátrico gera grande desconforto e questionamentos para família e quando este diagnóstico vem acompanhado da possibilidade de causa hereditária, a comunicação dessa notícia a familiares sadios em situação de risco é complicada considerando a dinâmica familiar e a complexa possibilidade de hereditariedade (CROTSEY e DICKERSON, 2010).

3. METODOLOGIA

3.1 Tipo de Estudo

Trata-se de uma pesquisa qualitativa, descritiva de caráter exploratório. Segundo Dalfovo (2008), a pesquisa qualitativa não é traduzida em números, a qual pretende verificar a relação da realidade com o objeto de estudo, obtendo várias interpretações de uma análise indutiva por parte do pesquisador. A pesquisa qualitativa, por sua vez, descreve a complexidade de determinado problema, sendo necessário compreender e classificar os processos dinâmicos vividos nos grupos, contribuir no processo de mudança, possibilitando o entendimento das mais variadas particularidades dos indivíduos.

Define-se a pesquisa como descritiva aquela na qual se descreve um fenômeno e registra a maneira como ele ocorre. Há uma observação, esboço, elucidação e classificação por parte dos pesquisadores. O caráter exploratório, assim como a pesquisa descritiva, começa com um fenômeno de interesse, com o propósito de proporcionar maior familiaridade ao problema e torná-lo mais explícito (GIL, 2010).

Para Polit (2004), a pesquisa exploratória norteia a investigação de algum objeto de estudo que possui poucas informações, onde além de descrever e observar esse fenômeno há também uma investigação de sua natureza, o modo como se manifesta e outros fatores, inclusive fatores que talvez sejam a sua causa.

3.2 Cenário

O cenário para realização deste estudo foi o ambulatório de pediatria localizado no 11º andar do Hospital do Câncer I, localizado na Praça da Cruz Vermelha, centro da cidade do Rio de Janeiro. Inaugurado em 1999, devido ao crescente aumento da clientela infantil dentro da instituição e a necessidade de se atender as crianças do Serviço de Pediatria e de Hematologia (SOUZA, 2002 citada por COUTO, 2014). Pertencente ao Instituto Nacional de Câncer José Alencar Gomes da Silva (INCA) em conjunto a outros quatro hospitais: Hospital do Câncer II, Hospital do Câncer III, Hospital do Câncer IV e o Centro de Transplante de Medula Óssea (CEMO), todos localizados na cidade do Rio de Janeiro.

O INCA é o órgão auxiliar do Ministério da Saúde no desenvolvimento e coordenação das ações integradas para a prevenção e o controle do câncer no Brasil. Essas ações compreendem a assistência médico-hospitalar, prestada direta e gratuitamente aos pacientes com câncer como parte dos serviços oferecidos pelo SUS, e a atuação em áreas estratégicas,

como prevenção e detecção precoce, formação de profissionais especializados, desenvolvimento da pesquisa e geração de informação epidemiológica.

O Instituto coordena vários programas nacionais para o controle do câncer e está equipado com o mais moderno insumo público de diagnóstico por imagem da América Latina. O modelo de gestão participativa e compartilhada foi implementado na instituição e está em vigor desde 2004.³

3.3 Participantes

Para o alcance dos objetivos traçados foram realizadas 16 entrevistas com familiares das crianças matriculadas no serviço de oncopediatria, sendo 13 mães, dois pais e uma irmã com o preenchimento dos seguintes critérios de inclusão: maiores de 18 anos, com vínculo direto com a criança com diagnóstico de Neurofibromatose, Polipose Adenomatosa Familiar, Retinoblastoma e Síndrome de Gorlin-Goltz.

A escolha dos potenciais candidatos à entrevista se deu através da análise prévia aos prontuários separados para consultas no ambulatório. Sendo incluídos na amostra prontuários de pacientes com mais de seis meses de cadastro na instituição e que tenham passado, no mínimo, por uma consulta de aconselhamento genético.

A abordagem aos familiares entrevistados se dava no dia em que compareciam para consultas na instituição cenário da pesquisa evitando assim o deslocamento e o gasto financeiro para realização apenas da entrevista.

O projeto de pesquisa foi aprovado pelo Comitê de Ética do INCA em 28 de julho de 2017 com o número de CAAE 70861417.1.0000.5274 e número de Parecer 2.191.030 (ANEXO 1).

A coleta de dados se deu no período de Agosto a Dezembro de 2017 sendo guiada através de um formulário de caracterização (APÊNDICE A) para descrição social e estrutura familiar dos participantes identificados pela letra F de familiar seguido do número correspondente à sequência da entrevista: F1, F2, F3 sucessivamente garantindo total anonimato, complementado com a sinalização da doença e a idade atual do probando para melhor compreensão das falas. Para realização dessa pesquisa foi realizado entrevista com

³ Fonte: Site <http://www2.inca.gov.br/wps/wcm/connect/sobreinca/site/oinstituato>

perguntas semi-estruturadas (APÊNDICE B) gravadas através de um aparelho eletrônico, sendo posteriormente transcritas e analisadas.

Aos familiares que aceitaram participar da pesquisa, foi fornecido o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) (APÊNDICE C), obedecendo a Resolução/CNS nº 466 que estabelece que toda pesquisa envolvendo seres humanos deverá ocorrer após a obtenção de “consentimento livre e esclarecido do participante da pesquisa e/ou seu representante legal, inclusive nos casos das pesquisas que, por sua natureza, impliquem justificadamente, em consentimento a posteriori”.

As entrevistas foram realizadas apenas na presença das pessoas que o entrevistado acreditava serem necessárias para o momento, em consultório individualizado localizado conforme disponibilidade no ambulatório de pediatria, cenário já conhecido pelos entrevistados, sendo fornecido apoio de enfermagem e psicologia do serviço de pediatria nos casos necessários.

Após a coleta de dados, as entrevistas gravadas foram transcritas em documento informatizado e também tabulados em planilha eletrônica para confecção dos gráficos para realização da análise.

Para análise dos dados, utilizou-se da técnica de análise de conteúdo segundo Bardin (2011), em que utiliza a partir da linguagem um esquema de categorias e reflexões acerca da análise do conteúdo por conterem um objeto comum, procura conhecer aquilo que está por trás do significado das palavras.

4 ANÁLISE E DISCUSSÃO DOS RESULTADOS

A análise e discussão de dados foram divididas em dois momentos. Iniciando-se pela caracterização dos familiares e probandos demonstrada através de gráficos e de quadro.

4.1 Caracterização dos familiares entrevistados

Para melhor compreensão do entendimento e da dinâmica familiar dos familiares entrevistados foi realizado a caracterização dos familiares entrevistados conforme Quadro 4. Características como grau de parentesco com a criança, gênero, idade e escolaridade foram investigados para melhor compreensão das falas emergidas durante as entrevistas.

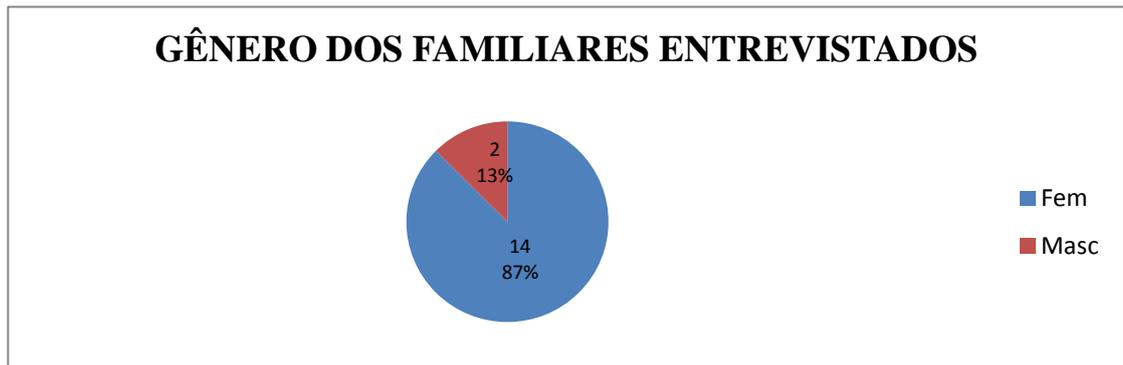
Quadro 4 Caracterização dos familiares entrevistados

CARACTERIZAÇÃO DOS FAMILIARES ENTREVISTADOS			
FAMÍLIA	PARENTESCO	IDADE	ESCOLARIDADE
F1	MÃE	33	10 A 12 ANOS
F2	MÃE	40	6 A 9 ANOS
F3	MÃE	48	MENOS DE 5 ANOS
F4	MÃE	41	6 A 9 ANOS
F5	MÃE	33	10 A 12 ANOS
F6	IRMÃ	18	10 A 12 ANOS
F7	MÃE	43	6 A 9 ANOS
F8	PAI (ADOTIVO)	57	MENOS DE 5 ANOS
F9	MÃE	33	10 A 12 ANOS
F10	MÃE	42	MAIS DE 12 ANOS
F11	MÃE	29	10 A 12 ANOS
F12	PAI	27	10 A 12 ANOS
F13	MÃE	48	6 A 9 ANOS
F14	MÃE	40	6 A 9 ANOS
F15	MÃE	28	10 A 12 ANOS
F16	MÃE	43	MAIS DE 12 ANOS

Fonte: O autor, 2018.

4.1.2 Gênero

Dos 16 familiares entrevistados, quatorze eram do gênero feminino e dois do gênero masculino, sendo dois pais, um deles pai adotivo; treze mães e uma irmã (Gráfico 1).

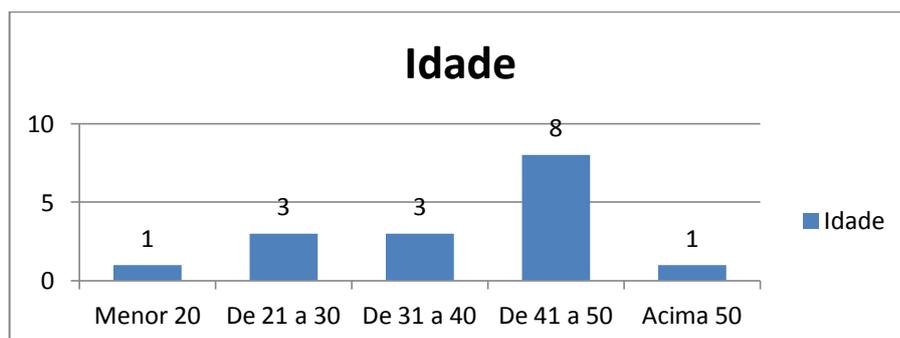
Gráfico 1 Gênero dos familiares entrevistados

Fonte: O autor, 2018.

O número expressivo de familiares do gênero feminino se dá devido aos cuidados da criança ainda serem, na maioria das vezes, de responsabilidade da genitora. É cada vez mais reconhecido que as mulheres assumem a responsabilidade pela saúde de sua família (BRUWER, 2013), dado esse confirmado quando se questionou quem é o cuidador principal do probando, onde apenas um dos familiares entrevistados sinalizou ser o pai.

Corroborando com a afirmativa anterior, o estudo de Santos e Gonçalves (2008) traz que na maioria dos casos é a mãe quem assume a rotina das idas ao hospital, internações, cuidados em geral entre outras intercorrências. O pai, quando presente, sente mais dificuldade em lidar com a situação, preferindo não interferir no tratamento, ou ausentar-se quando a criança parece grave. Sendo a mãe, por ser a pessoa mais próxima, a mais envolvida nos cuidados com o próprio filho.

4.1.3 Idade

Gráfico 2 Idade dos familiares entrevistados

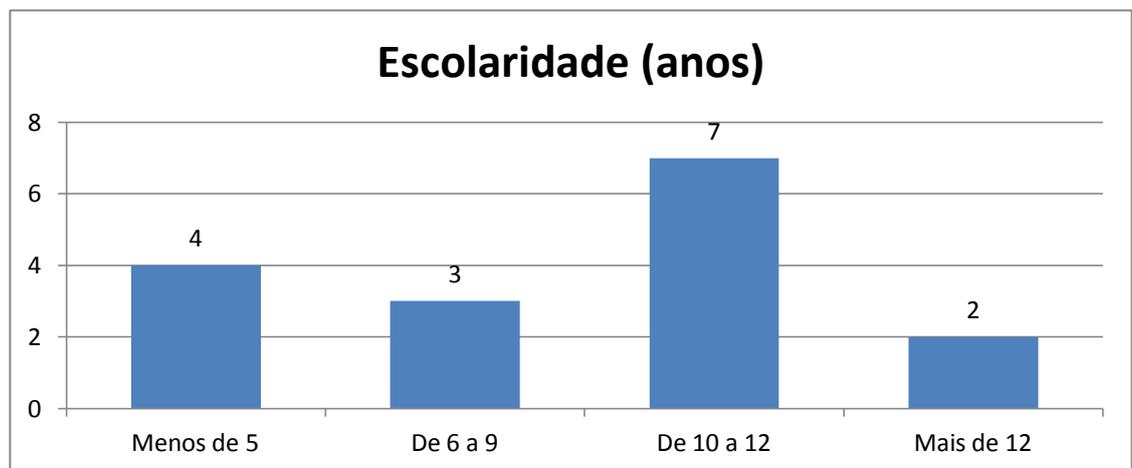
Fonte: O autor, 2018.

Com relação à idade, houve uma variação de quase quarenta anos entre o familiar entrevistado mais jovem e o mais velho, sendo 18 e 57 anos respectivamente. Observa-se que a maioria está na faixa etária reprodutiva o que sinaliza a importância da comunicação para reproduções futuras (GALLO, KNAFL e ANGST, 2009).

4.1.4 Escolaridade

Durante as entrevistas, o questionamento sobre escolaridade foi realizado conforme apêndice A, porém conforme descrito no sítio do IBGE (2015)⁴, a escolaridade deve ser apresentada em anos escolares concluídos, ou seja, a cada ano escolar concluído, independente do número de repetições ou pausas entre um ano e outro.

Gráfico 3 Escolaridade dos familiares entrevistados



Fonte: O autor, 2018.

O grau de escolaridade também foi amplamente variado, prevalecendo 41% com 10 a 12 anos de estudos, seguido de 23% com menos de 5 anos. Segundo dados do IBGE (2015)⁴, 30,7% da população acima de 25 anos possui de 11 a 14 anos de estudos, o equivalente ao ensino médio completo e, pelo menos, dois anos concluídos com aprovação no ensino superior.

GALLO, KNAFL, ANGST (2009) trazem em seu estudo a dificuldade de relacionar os anos de estudos com a associação à compreensão da condição genética, porém cita que encontraram dificuldades na compreensão de conceitos genéticos complexos entre pessoas com níveis mais baixos de educação, o que pode gerar obstáculos em transmitir tais

⁴ Fonte: Sites <https://brasilemsintese.ibge.gov.br/educacao/anos-de-estudo.htm> e https://ww2.ibge.gov.br/home/estatistica/populacao/mapa_mercado_trabalho/notastecnicas.shtm

informações devido à possível dificuldade na compreensão da doença do probando e sua gravidade.

4.2 Caracterização dos Probandos

A caracterização dos probandos foi traçada a partir de dados coletados em prontuário e relatos das entrevistas conforme demonstrado no Quadro 5.

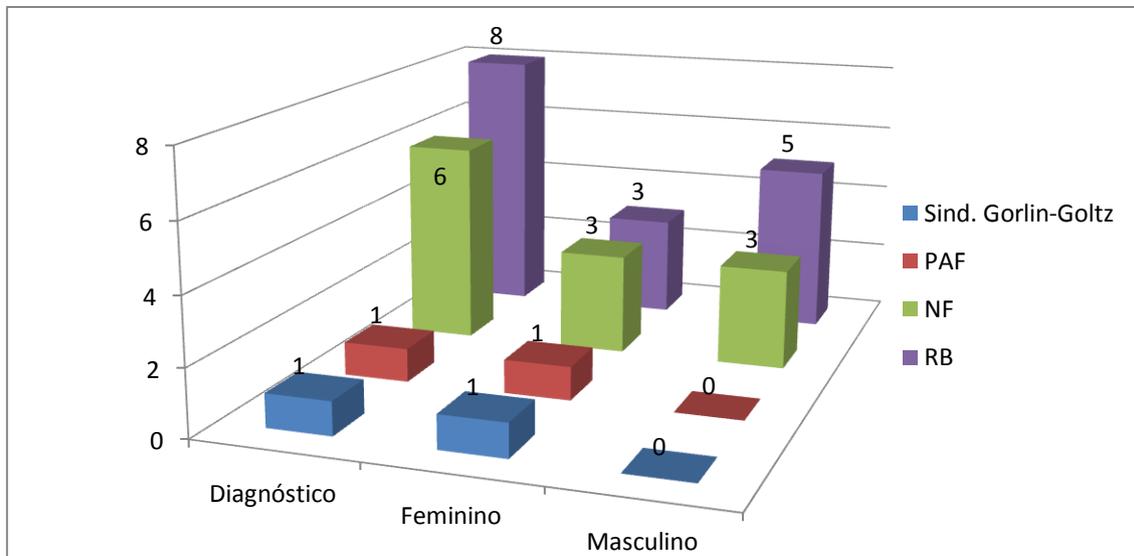
Quadro 5 Caracterização dos Probandos

CARACTERIZAÇÃO DOS PROBANDOS					
FAMÍLIA	DIAGNÓSTICO	IRMÃOS	IDADE		CASOS NA FAMÍLIA
			AO DIAGNÓSTICO	ATUAL	
F1	NF	NÃO	5 ANOS	8 ANOS	MÃE, TIO E AVÔ
F2	RB	DOIS MAIS VELHOS E UM MAIS NOVO	2 ANOS	10 ANOS	CÂNCER
F3	NF	DOIS IRMÃOS MAIS VELHOS	7 ANOS	9 ANOS	PAIS CONSANGUÍNEOS/SEM CASOS NA FAMÍLIA
F4	SIND. GORLIN-GOLTZ	UM IRMÃO MAIS NOVO	11 ANOS	13 ANOS	PAI E BISAVÔ
F5	RB Bilateral	NÃO	2 ANOS	9 ANOS	AUSENTES
F6	NF	UM MAIS VELHO E UM MAIS NOVO	3 MESES	16 ANOS	AUSENTES
F7	NF	UM IRMÃO MAIS VELHO	4 ANOS	10 ANOS	AUSENTES
F8	RB	DOIS IRMÃOS MAIS VELHOS	1 ANO E 3 MESES	5 ANOS	AUSENTES
F9	RB Bilateral	GEMELAR E UM IRMÃO MAIS VELHO	1 ANO E 2 MESES	4 ANOS	VÁRIOS CASOS DE CÂNCER
F10	RB	NÃO	4 MESES	10 MESES	CASOS DE CÂNCER
F11	RB Bilateral	UM IRMÃO E UM MEIO IRMÃO MAIS NOVOS	7 MESES	9 ANOS	AUSENTES
F12	RB Bilateral	NÃO	3 MESES	1 ANO	CASOS DE CÂNCER
F13	NF	NÃO	3 ANOS	17 ANOS	MÃE
F14	NF	UM IRMÃO MAIS VELHO E DOIS MEIO IRMÃOS MAIS NOVOS	10 MESES	19 ANOS	MÃE E DOIS IRMÃOS MAIS NOVOS/CASOS DE CÂNCER
F15	RB Bilateral	UM IRMÃO MAIS NOVO	9 MESES	8 ANOS	CASOS DE CÂNCER
F16	PAF	UM MEIO IRMÃO MAIS NOVO	12 ANOS	19 ANOS	PAI

Fonte: O autor, 2018.

No Gráfico 4 relatamos a distribuição dos probandos conforme diagnóstico e gênero.

Gráfico 4 Caracterização da doença e gênero dos probandos



Fonte: O autor, 2018.

Dos 16 familiares entrevistados, em cinco havia casos de outros familiares afetados, além do probando. Na família F1 com quatro casos de neurofibromatose, sendo o probando, a mãe, um tio e o avô materno já falecido. Na família F4 com três casos de Síndrome de Gorlin-Goltz, o probando, o pai e o bisavô paterno. Na família F13, além do probando, o familiar entrevistado também tinha neurofibromatose, assim como na família F14 também acometida pela neurofibromatose, apresentava o familiar entrevistado e os dois meio irmãos do probando com a doença. Na família F16, o probando não tinha conhecimento da família paterna biológica, mas o familiar entrevistado tinha conhecimento da história da doença na família paterna, inclusive informando o óbito do progenitor do probando em decorrência da doença.

Nas demais famílias, não havia outras manifestações da patologia do probando. Destacam-se as famílias F2, F9, F10, F12 e F15 pelos relatos de casos de cânceres ocorridos na família que podem nos propiciar o raciocínio de alterações genéticas com predisposição ao câncer nessas famílias (BRASIL, 2009c).

O diagnóstico prevalente foi o retinoblastoma com 8 casos entre os familiares entrevistados.

Das famílias com diagnóstico de retinoblastoma, em quatro famílias o probando era filho único. Em três famílias o probando era o primogênito e gemelar em uma família.

Na família F11 o probando era o filho mais velho com um irmão consanguíneo que já havia passado pelos cinco anos de controle, e um meio irmão, lactente, que até o momento da entrevista encontrava-se em rotina de controle do retinoblastoma. Segundo Kanski (2008), a rotina follow up para familiares de retinoblastoma recomenda-se o exame de oftalmoscopia e acompanhamento genético.

Na família F8, apesar do probando ser adotado, o familiar entrevistado tinha informações sobre a família biológica do mesmo, sendo ele o filho mais jovem dentre três irmãos, no qual os irmãos mais velhos não tinham a doença. Porém, a família biológica não mantinha contato com a família adotiva, nem fazia questão de entender a doença do filho, mas relataram que os dois filhos mais velhos eram saudáveis.

Na família F9, o probando é gemelar, e o outro irmão gêmeo foi avaliado conforme recomendação do ambulatório de aconselhamento genético, e não havia sido identificada

alteração no exame de oftalmoscopia. Além dos gêmeos, a família F9 tem uma filha mais velha que também fez acompanhamento e não foi identificada alteração.

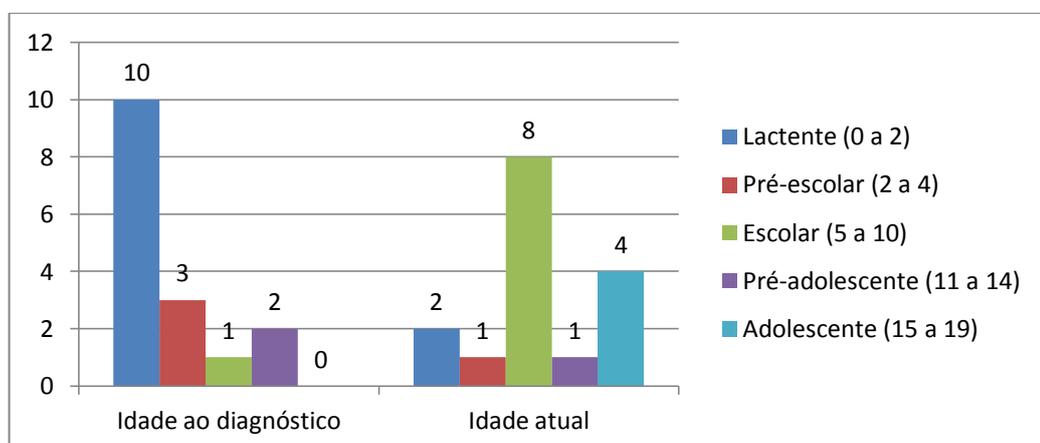
Na família F15, o probando tem uma irmã que também estava em acompanhamento. O familiar entrevistado relatou bastante preocupação quando descobriu a gravidez, pois já havia o diagnóstico confirmado de retinoblastoma do primogênito e o conhecimento do risco da gestação atual também ter retinoblastoma.

Ainda com relação ao retinoblastoma, destacamos as famílias F5, F9, F11, F12 e F15 devido ao diagnóstico de retinoblastoma bilateral, característica essa que permite a hipótese diagnóstica de hereditariedade sendo um dos pais portadores da mutação da proteína Rb1, porém ainda não confirmado devido à ausência do resultado de biologia molecular (POLLACK *et al*, 2006).

Assim como a idade dos participantes, a idade dos probandos também foi bem variada, sendo 10 meses o mais jovem e 19 anos a idade atual do probando mais velho (Gráfico 5).

A idade de descoberta do diagnóstico prevaleceu entre lactentes e idade pré-escolar, havendo apenas dois diagnósticos na fase pré-adolescente. A predominância do retinoblastoma no diagnóstico dos probandos fez com que a faixa etária de diagnóstico corresponde-se a faixa etária de diagnóstico da doença, onde a taxa de incidência está em crianças de 0 a 4 anos (MELARAGNO; CAMARGO, 2013).

Gráfico 5 Idade ao diagnóstico e idade atual



Fonte: O autor, 2018.

5. ANÁLISE E DISCUSSÃO DOS RESULTADOS DAS ENTREVISTAS

Através da análise das entrevistas emergiram três categorias e suas subcategorias, conforme descrito no Quadro 6:

Quadro 6 Categorias e subcategorias

CATEGORIAS	SUBCATEGORIAS
O conhecimento da doença oncológica com possibilidade de hereditariedade familiar	Conhecimento de informações dos familiares sobre a hereditariedade e o câncer
	O (des) conhecimento dos familiares sobre a doença na criança
	Conhecendo a doença oncológica com aspectos de doença hereditária na criança
	O (des) conhecimento da doença hereditária na família
Comunicação	Comunicação para criança
	A importância da comunicação intrafamiliar
	A dificuldade da comunicação intrafamiliar
	A comunicação na comunidade
O convívio com a doença de possibilidade hereditária	A família que desenvolve estratégias diante ao diagnóstico e da situação do probando
	Facilidades e Dificuldades da doença de possibilidade hereditária

5.1 O conhecimento da doença oncológica com possibilidade de hereditariedade familiar

Este capítulo aborda o conhecimento que as famílias têm sobre o adoecimento da criança relacionado à hereditariedade, descrevendo o entendimento dos familiares sobre a doença oncológica e a hereditariedade:

5.1.1 Conhecimento de informações dos familiares sobre a hereditariedade e o câncer

Este tópico aborda as questões relacionadas a aspectos familiares sobre casos de câncer na família e a constatação da doença oncológica. Quanto à constatação da doença hereditária, a família busca informações e entendimento acerca da transmissão genética, como pode ser evidenciado nos depoimentos:

“Então, eu não entendo exatamente. Eu cuido, faço tudo que tem que ser feito, mas entender como é, eu não entendi muito bem. [...] Eu já ouvi falar em doenças hereditárias, mas não especializadas assim no câncer.” (F2 – RB – 10 anos)

“[...] que é da genética minha e do meu esposo, como a gente é primo e veio de nascença, né?! [...] quando um tem pode “passar” para os outros.” (F3 – NF – 9 anos)

“Olha, sempre explicaram, mas eu nunca entendi de onde ela vinha e como que acontecia. [...] Explicaram, só que assim, nunca entrou muito bem, não. Mas eu achei que já era como se fosse já uma genética, né! Eu achei que já era parte da genética.” (F9 – RB bilateral – 4 anos)

“O dela (retinoblastoma) por ser bilateral, pelo que explicaram é algo genético. Só que assim, eu já fiz os exames e graças a Deus nunca detectaram nada.” (F 11 – RB bilateral – 9anos)

“É genético, não é isso? Que é do sangue, é isso? E talvez, não era para ter tido (filho), mas eu não sabia, (apontando para os inúmeros neurofibromas). Porque eu tenho bastante. Já a minha filha tem a manchinha café com leite que falam. Mas eu não sabia de nada.” (F 13 – NF – 17 anos)

Através dos relatos acima, os familiares entrevistados apresentam certo conhecimento sobre o aspecto genético da doença da criança, além disso, alguns familiares conseguem identificar outros casos no âmbito familiar e sinais e sintomas no próprio corpo, como nos casos de neurofibromatose.

Ao mesmo tempo, os familiares entrevistados relataram que nunca tinham ouvido falar dos sinais e sintomas do diagnóstico de câncer infantil, patologia descrita como rara no meio oncológico. Alguns familiares conseguem relacionar a doença hereditária e a predisposição em desenvolver o câncer.

O entendimento detalhado da patologia e a possibilidade da transmissão genética ainda são conhecimentos muito complexos para os familiares e de difícil entendimento (GALLO, KNAFL, ANGST, 2009).

5.1.2 O (des) conhecimento dos familiares sobre a doença na criança

Os familiares relatam o desconhecimento e a dificuldade de diagnóstico da doença na criança, descrevendo a dificuldade de investigação e confirmação do diagnóstico:

“E eu vim achando que foi um descolamento de retina que os médicos lá fora falaram.” (F2 – RB – 10 anos)

“Ela tem Neurofibromatose, que causa uns tumores e causa câncer. Aparecem umas manchinhas marrons, foi através dela que o médico descobriu que ela tinha esse problema.” (F3 – NF – 9 anos)

“Olha, eu sei que é neurofibromatose, que é o máximo que eu sei. Agora o resto, não. [...] Que antes eles achavam que era caxumba.” (F6 – NF – 16 anos)

“[...] essa doença que dá tumorzinhos, né, pelo corpo. Só que ele tem a mancha café com leite, só. Tumor é só na cabeça mesmo. Eu acho que é dessa doença. Tumor no tronco cerebral... e o tumor dele não tinha como operar.” (F7 – NF – 10 anos)

“Porque quando a gente descobriu, falaram que era catarata.” (F9 – RB bilateral – 4 anos)

Através dos relatos identifica-se que os profissionais de saúde têm dificuldades em reconhecer o câncer ou outras doenças hereditárias, relacionando a patologias comuns da infância como caxumba e catarata, ocasionando dificuldade de diagnóstico e, muitas vezes, agravamento do quadro.

A demora na procura de cuidados médicos pode ser consequência da precariedade dos serviços de saúde, falta de percepção tanto do leigo como da classe médica e até mesmo barreiras religiosas. O diagnóstico do câncer depende do esforço do paciente e de sua família em procurar o serviço médico no início dos sintomas e da perspicácia e sabedoria do médico em considerar a possibilidade de câncer, estabelecendo o pronto diagnóstico e adequado encaminhamento. Os sinais e sintomas são muito inespecíficos, confundindo-se com moléstias frequentes da infância (GRABOIS, 2013; BRASIL, 2016).

Destacam-se também relatos que muitos profissionais ignoram os questionamentos dos pais:

“[...] porque quando eu levei ele na dermatologista, ela disse, acho que é, acima de oito manchinhas que é a neurofibromatose. Se tiver menos, não chega ser.” (F7 – NF – 10 anos)

“Aí, eu até falei com a pediatra na época (dos primeiros sintomas), só que ela falou que era coisa da minha cabeça [...] que não tinha nada, não.” (F15 – RB bilateral – 8 anos)

No relato de dois familiares entrevistados, as observações sobre a alteração no corpo da criança não foram valorizadas pelos profissionais de saúde, contribuindo para o atraso no diagnóstico e a insegurança sobre as decisões no cuidado com a saúde.

De acordo com o estudo de Lima (2012), o sofrimento começa antes mesmo das famílias conhecerem o diagnóstico, pois muitas delas tiveram que percorrer por diversos serviços médicos para confirmarem suas suspeitas de que seus filhos estavam com alguma doença grave, destacando o erro médico e o descaso dos primeiros diagnósticos.

5.1.3 Conhecendo a doença oncológica com aspectos de doença hereditária na criança

A partir do momento que houve o diagnóstico da doença, os familiares entrevistados relatam como entendem e, em alguns casos, como foi confirmado o diagnóstico:

“[...] porque é uma doença que é crônica e ela vai ter por toda vida.” (F3 – NF – 9 anos)

“No caso dela, é só a boca e até agora não tem nada na pele. Ela dá cisto (na boca), que quando aparecem eles (equipe médica) tiram.” (F4 – Síndrome de Gorlin-Goltz – 13 anos)

“Retinoblastoma? Foi um câncer, né. [...] Segundo os médicos, ele já nasceu com essa doença, que é genética. Mas um genético que a gente não entende muito bem porque não foi passado nem por mim nem pelo pai pelos exames que a gente fez aqui (no INCA) [...] Na hora deu alguma falha no DNA que aí, pro filho dele (do probando) é que vai ter consequências ou não, quando for pai.” (F5 – RB bilateral – 9 anos)

“O que é o retinoblastoma? É um tipo de câncer na retina do olho, maligno. É isso que eu entendo. [...] dava aquele reflexo, tipo olho de gato no olho dela.” (F15 – RB bilateral – 8 anos)

“O que eu entendo da polipose é que são vários, como se fossem bolsinhas, que ela tem em todo o trato gastrointestinal dela. Milhares, incontáveis. [...] tem alguns que estavam na fase de adenomas e eles podem vir a ser câncer, né, adenocarcinoma.” (F16 – PAF – 19 anos)

No relato dos familiares, apesar de relatarem não conhecer ou conhecer pouco da doença, identificou-se que conseguem relatar detalhes de maneira clara e objetiva, tanto da doença oncológica como da transmissão genética hereditária.

Malta (2009) traz em seu estudo que muitos cuidadores reclamaram a respeito da falta de diálogo existente entre eles e os médicos, o que pode ser o fator dificultador para real compreensão da doença da criança pelos familiares. No mesmo estudo, a autora relata, em alguns casos há a existência do diálogo entre profissionais de saúde e familiares, porém, aparentemente, não alcança o seu objetivo que seria o entendimento desses familiares sobre a doença da criança.

5.1.4 O (des) conhecimento da doença hereditária na família

Excetuando os familiares entrevistados com casos de retinoblastoma, tanto os familiares dos probandos com neurofibromatose, polipose adenomatosa familiar e Síndrome de Gorlin-Goltz relatam os casos da doença da criança em outros familiares:

“Meu pai era cheio (dos carocinhos), ele já faleceu. Cheio de carocinho da cabeça aos pés. Os carocinhos ninguém mais tinha, as manchas (café com leite) eu e o meu irmão, e agora a minha filha (temos).” (F1 – NF – 8 anos)

“E a família do pai tem essa doença (câncer). Tias dele, os parentes dele lá que tem (câncer), não do retino. Não que eu saiba. Que eu sei mais é do câncer disso, câncer daquilo.” (F2 – RB – 10 anos)

“Isso aí (a Síndrome de Gorlin-Goltz) eu já sei que é da genética dele (pai do probando), que passa de um pro outro. Que pode ter sido o avô dele que tinha. [...] e ele (pai do probando) que tem.” (F4 - Síndrome de Gorlin-Goltz – 13 anos)

“Só que câncer lá na minha casa não era uma coisa surpresa, porque lá têm vários já que morreram com câncer, com câncer de mama. Uma tia minha, duas primas. [...] Nunca ninguém teve (câncer) de vista. Nem na minha família, nem na do meu marido.” (F9 – RB bilateral – 4 anos)

“Eu sei que pode ser hereditário, mais no caso de familiar, porque minha mãe teve (câncer), minha mãe faleceu com leucemia, meu avô tem leucemia. [...] Mas não temos nenhum outro caso (de retino) na família.” (F12 – RB bilateral – 1 ano)

“Tô fazendo o acompanhamento com ela (filha mais nova) porque tem 50% de chance. Na família nunca teve retinoblastoma, não. Mas tem câncer. O pai do meu marido tinha câncer de próstata. A mãe do meu marido (avó) já deu câncer de pele.” (F15 – RB bilateral – 8 anos)

“Então, a mãe dele (do pai biológico) teve e se tratava aqui (no INCA) também. [...] Ele (o pai biológico) tinha muitos caroços pelo corpo, muitos. De vez em quando ele tirava e ficava cicatriz. Mas muitos mesmo e grandes, sabe. Ela (o probando) tem, mas são assim uns que são assim pequenininhos.” (F16 – PAF – 19 anos)

Os relatos evidenciam o conhecimento dos familiares sobre a existência de outros casos de câncer na família. Nos relatos foram identificados casos de neurofibromatose, da síndrome de Gorlin-Goltz e da polipose adenomatosa familiar. Porém, nos casos de retinoblastoma, o probando foi relatado como o primeiro caso da doença na família.

Em todos os casos atendidos a importância de se conhecer a história familiar, auxilia na identificação de outros casos, além do controle da saúde dos seus membros. Para os casos de retinoblastoma, que não foram identificados outros casos na história familiar, pode-se considerar casos “*de novo*” possivelmente a mutação se iniciou com o probando, ou seja, sem a presença de história familiar, mas com risco de transmitir o gene mutado para futuras gerações (BRASIL, 2009c).

Já outros familiares relataram tanto a inexistência de casos de câncer na história familiar como da doença de possibilidade hereditária:

“A gente acha que foi passado pelo pai ou pela mãe, né?! Quando fala de genética. Daí pelos exames a gente viu que não foi passado nem por mim, nem por ele.” (F5 - RB bilateral – 9 anos)

“Aí pediram pra gente vir aqui (ao INCA). A gente fez exame na genética, só que não achou nada.” (F6 – NF – 16 anos)

“Assim, essa doença ninguém tem mais na família. Nem câncer, ele foi o primeiro.” (F7 – NF – 10 anos)

“O menino e a outra menina (dos pais biológicos) nem a mãe, nem o pai, não tiveram (câncer).” (F8 – RB – 5 anos)

Através dos relatos, não foi identificado outros casos de câncer na família como também na investigação molecular. Pode-se pontuar que nem sempre se identifica a mutação do gene, apesar dos sintomas clínicos indicarem a sua existência. Pode-se supor a limitação das técnicas de investigação ou algum elemento que ainda não foi identificado pela investigação molecular.

A identificação de indivíduos em risco para câncer hereditário é importante por várias razões. Primeiro, porque indivíduos afetados apresentam risco cumulativo vital, muito superior ao da população, para o desenvolvimento de outros tumores primários. Segundo, porque os familiares de um indivíduo afetado podem estar em risco, já que a maioria dessas doenças genéticas segue um padrão de herança autossômica dominante. Assim, 50% dos irmãos e 50% dos filhos de um afetado podem ser portadores da mesma mutação. Terceiro, porque medidas de rastreamento intensivo mostram-se eficazes em permitir diagnósticos mais precoces. Quarto, a identificação de portadores permite delinear estratégias para redução de risco, quimioprevenção e cirurgias profiláticas (BRASIL, 2009c).

5.2 A Comunicação

A comunicação é uma atividade humana básica, uma condição da vida humana e da ordem social. É o elemento básico da vida social a partir da qual se constituem e legitimam as relações sociais, o saber disponível nas interações e o processo de socialização que gera as identidades individuais. É a partir da estrutura familiar, crenças, conhecimento e habilidades individuais que a maneira como a comunicação será traçada (TRAIBER e LAGO, 2012; PEREIRA, FORTES e MENDES, 2013).

5.2.1 Comunicação da família com a criança

Este tópico aborda a comunicação da doença para criança através de formas específicas e individualizadas de informar a patologia, levando-se em conta a idade que o probando se encontra.

A família desenvolve autonomia de difundir as informações sobre a doença oncológica com possibilidades de ser hereditária para a criança de acordo com critérios próprios. Essa comunicação depende muito da idade que o probando se encontra atualmente ou no momento do diagnóstico. Algumas crianças demonstram naturalidade diante da doença:

“Ela fala que teve câncer, mas de uma forma natural como se fosse um tombo que ela levou e foi curado. Ela não vai a fundo nisso não. Eu falei que era um machucadinho na cabeça que teria que fazer quimioterapia. Ela levou a quimioterapia de letra, de boa. Gostava, gosta de vir ‘pro’ INCA. Gostava de furar o cateter, ‘é meu amiguinho’.” (F1 - F1 – NF – 8 anos)

“Eu tive que tentar explicar de um jeito que ele conseguisse entender. Ele encara até bem. Agora ele tá crescendo um pouquinho [...] começando a entender que o mundo enxerga e ele não.” (F5 - RB bilateral – 9 anos)

“Ela entende já, sim. Ela entende. Para ela é normal [...] ela lida de boa.” (F13 – NF – 17 anos)

“Eu falei que ela teve retinoblastoma mesmo. O pai dela já falou com ela que ela tinha uma infecção no olho. E ela: - Mas não é retinoblastoma? - É, é um tipo de tumor na retina do olho. - Ah, tá. Por isso que tem que ficar pingando colírio e tá indo no Rio? - É por isso.” (F15 – RB bilateral – 8 anos)

Através dos relatos identifica-se que dependendo do familiar, este relata informações claras e verdadeiras, por outro lado percebe-se uma diminuição da complexidade das informações e até mesmo o direcionamento das informações somente para as alterações relacionadas aos aspectos físicos da criança (MENDES *et al*, 2017).

Para crianças na idade pré-escolar em diante, os familiares entrevistados relataram que tentam comunicar de acordo com a curiosidade e os questionamentos da criança. E, assim como há relatos de crianças apresentam naturalidade para lidar com a doença, também foi relatado que algumas crianças ou não entendem as informações ou preferem não falar sobre o assunto:

“Ele pergunta, eu falo e ele não entende. [...] Eu não sei o que passa exatamente na cabeça dele, mas é como se ele não se aceitasse muito bem. [...] E ele me pede, para ‘mim’ levar ele nessa igreja para ele receber o milagre de voltar a enxergar. [...] Mas ele sabe o que ele teve, é o tumor, retinoblastoma.” (F2 – RB – 10 anos)

“Ela é muito esperta. Ela observa tudo que acontece. Mas ela não me pergunta, não. Ela observa as coisas [...] mas é muito difícil ela abrir a boca para falar. Tem dificuldade ou ela não quer falar. Eu sinto isso nela, que tem um bloqueio que ela não quer falar.” (F3 – NF – 9 anos)

“E ele não gosta de falar sobre o assunto.” (F14 - NF – 19 anos)

“Assim o que exatamente que ela tem? Porque ela tem? Esse questionamento ela nunca me falou não. [...] O que eu acho que ela, assim, associou: que se a vó dela faleceu de câncer, pode ser em função disso (que ela também pode ter câncer), entendeu. Então ela não fez muito questionamento nesse sentido.” (F16 – PAF – 19 anos)

O diagnóstico de câncer na infância pode acarretar dificuldades de comunicação entre pais, profissionais de saúde e crianças durante o tratamento dessa patologia. Muitas vezes, os pais não esclarecem para os filhos a patologia que os acomete.

A família estabelece uma relação de proteção na tentativa de poupar a criança de todo tipo de sofrimento provocado pelo tratamento e pela própria evolução da enfermidade, o que, muitas vezes, não contempla a verdade sobre a doença, seu tratamento e prognóstico. Além dessas omissões, ocorrer a presença de conteúdo enganoso, comumente conhecido como “mentira piedosa” (GEOVANNI e BRAZ, 2013; CARVALHO e outros, 2014.)

Por outro lado, para alguns familiares, principalmente no caso de crianças na idade de lactentes, identifica-se um planejamento dos familiares sobre as formas de informar aspectos importantes da doença:

“Eu estava falando isso com meu esposo, que seria mais quando ele tivesse mais adolescente, assim, que a gente vai ter que começar a conversar... a gente vai ter que se preparar ao longo do tempo para ir explicando para ele.” (F9 - RB bilateral – 4 anos)

“Mas dentro do possível a gente vai ser o mais claro, explicar de forma que ele (o probando) venha entender e que não venha ficar chateado, sendo uma pessoa, um adulto com ressentimentos ou com qualquer outro tipo de problema. Falando assim: ‘-Ah, eu sou inferior ao outro por causa que eu tenho isso (o retino).’ Não, de jeito nenhum” (F12 – RB bilateral – 1 ano)

Através dos relatos percebe-se uma discussão intrafamiliar sobre o momento certo de se informar as questões de saúde e doença para a criança.

Para Menezes *et al.* (2007), esse planejamento familiar de como comunicar a doença para criança quando ela puder compreender é de grande importância, já que a criança com câncer, mesmo a de menor idade, sente necessidade de saber o que está acontecendo consigo. De algum modo, ela percebe que seus pais estão angustiados e que algo grave e aparentemente sem controle ocorre em seu corpo. A criança sempre acaba sabendo o que tem, mesmo quando a família se esforça no sentido de protegê-la para ocultar-lhe o diagnóstico.

5.2.2 A importância da comunicação intrafamiliar

A importância da comunicação é observada na intenção de melhorar o cuidado, além da busca de conhecimento adicional para compreensão da doença:

“Ah, eu converso. Até demais. Fica todo mundo apavorado... uns ficam apavorados. [...] A minha irmã então, ela lê. Ela vem mostra que tem que ficar de olho nos olhos dela, na boca, nos pés, nas mãos.” (F4 - Síndrome de Gorlin-Goltz – 13 anos)

“Conversei. A gente ficou preocupado. [...]Ai quando a gente veio pra fazer a investigação para no caso de ter outro filho. Ai eu fiquei bem preocupada dele... sei lá fosse passado por ele (o pai), ele ficar meio triste.” (F5 - RB bilateral – 9 anos)

“A gente sempre conversa. Eu peço pra minha mãe me explicar porque de vez em quando eu veio (ao hospital) por ela quando ela está muito ocupada [...] ela me fala que é uma doença muito séria. Ai me explica como são os cuidados. Como é que deve se lidar com ele.” (F6 – NF – 16 anos)

“Às vezes, é que a gente toca no assunto. Eu fico olhando para ver se sai mais manchinhas para ver se tá controlado. Às vezes a gente conversa...” (F7 – NF – 10 anos)

“A gente conversa. Pede para o meu irmão planejar se for ter outro filho fazer um exame assim que nascer [...] fazer um exame para saber se pode ter (o retinoblastoma).” (F12 – RB bilateral – 1 ano)

Além da busca pela melhora do cuidado com a criança, fatores como o planejamento de outros filhos e a preocupação com os sentimentos dos familiares também são relatados como incentivo para realização da comunicação intrafamiliar.

Os familiares buscam outras fontes para aprimorar as informações sobre a doença além das informações provenientes dos profissionais de saúde, também apresentam disposição em compartilhar informações, e não hesitam em contar aos outros, na expectativa em difundir o conhecimento sobre a doença e a condição genética do probando (GALLO, KNAFL e ANGST, 2009).

5.2.3 A dificuldade da comunicação intrafamiliar

A dificuldade de comunicação sobre uma temática muito complexa e com muitas particularidades esteve bastante presente entre os familiares entrevistados:

“Ainda não conversamos sobre a doença ser passada de pai pra filho, sei lá, dificuldade da gente sentar e falar sobre essas coisas.” (F2 – RB – 10 anos)

“Eu converso, mas é bem difícil. É meio complicado falar sobre isso. Eu tenho muita dificuldade. [...] Que essa doença genética (a neurofibromatose) ela passa,

transmite de um pra outro, no sangue, porque somos parentes um do outro.” (F3 – NF – 9 anos)

“Mas tem hora que a gente não gosta de conversar muito sobre isso, não. A gente não gosta muito de tocar nesse assunto, não. É uma coisa que mexe muito com a gente (emocionado).” (F8 – RB – 5 anos)

“Eu também escondi muito, porque eu pensei que eu não conseguiria tratar ele.[...] Acho que eu segurei um mês, sem contar pra ninguém.[...] Aí quando tava perto dele operar e a gente não tinha como... Aí eu peguei e falei: tentei explicar ao máximo para não prejudicar porque, infelizmente, é uma coisa que pega a família toda. Mas eu expliquei, eu sempre tentava explicar [...]Eu expliquei para todo mundo, para as pessoas...” (F9 - RB bilateral – 4 anos)

“Meu marido, ele não gosta de conversar. [...] Tenho muito contato (com o irmão) [...] (Mas) Não, a gente não conversa (sobre a doença). Tá errado, né?!” (F13 – NF – 17 anos)

“Sim, conversamos, sim. Ninguém ‘deu muita ideia, não’. Ninguém teve interesse em procurar saber. Eu falei que precisava. Nasceu um menino (sobrinho) agora há pouco tempo, e eu falei que precisaria de acompanhamento.” (F15 – RB bilateral – 8 anos)

Alguns familiares ressaltam a dificuldade em se abordar sobre o câncer como uma doença de aspecto hereditário, que envolve toda a família, suas particularidades, segredos e medos. Nestes casos específicos, cabe destacar a importância a equipe multiprofissional auxiliando a família sobre a melhor forma de difundir as informações sobre hereditariedade e aspectos relevantes sobre os cuidados com a saúde da família.

A transversalidade é o elo entre profissionais e clientes, configura-se em uma peça-chave que contribui, diretamente, para o desempenho da comunicação intrafamiliar (BROCA e FERREIRA, 2012).

As reações individuais a uma notícia são dependentes de uma série de fatores como personalidade, crenças religiosas, suporte de outros familiares e amigos, experiências prévias, expectativas, contexto cultural e a forma como essa notícia foi transmitida. Membros da mesma família terão reações bastante diferentes em relação à mesma notícia. Entender e respeitar o funcionamento de cada família permite que exista uma comunicação mais eficaz e maior facilidade na formação do vínculo (TRAIBER e LAGO, 2012).

5.2.4 A comunicação na comunidade

Essa subcategoria emergiu devido aos relatos de preocupação dos familiares entrevistados com os locais de vivência do probando e a falta de divulgação e conhecimento de outras pessoas sobre a doença:

“A primeira vez na aula eu tive que ir lá, conversar explicar, pedir para pôr ele na frente, porque ele só tem uma vista, para não cansar. E aí, elas (as professoras) foram se adaptando. Aí, no ano seguinte era outra professora, eu fui lá, falei a mesma coisa. Aí uma vai passando para outra.” (F2 – RB – 10 anos)

“Fora que na escola, a direção, porque eles também não entendem. Então eles ficam com uma dó dela danada. Ela não pode ter uma dor de barriga que ele me liga para ir buscar ela. [...] Aí eu fui e falei com ele (o diretor): ‘- Só me manda buscar ela se ela tiver febre! 40°C!’.” (F4 - Síndrome de Gorlin-Goltz – 13 anos)

“Eu sei que na época que eu vim (ao INCA) falaram que era uma coisa rara, que acontecia em poucas crianças nessa faixa de idade. Eu desconhecia o câncer nos olhos.” (F9 - RB bilateral – 4 anos)

“E ninguém conhece né? Às vezes, você chega num médico, sei lá, de posto, e ele não sabe o que é uma neurofibromatose.” (F14 - NF – 19 anos)

As famílias contam com o apoio da comunidade para observar a criança e muitas vezes informam sobre a patologia até mesmo para outros profissionais de saúde, uma comunicação importante na comunidade.

A necessidade de comunicar os pontos-chaves da doença do probando e até mesmo o relato da falta da divulgação, traz a necessidade dos familiares de crianças acometidas por doenças de possibilidade genética divulgarem as informações detalhadas da doença, não apenas aos seus familiares, mas também aos demais componentes do ciclo social como amigos, vizinhos, colegas de trabalho e na escola que seus filhos frequentam. Visando, novamente, a necessidade de cuidados específicos ao probando e as particularidades da doença (GALLO, KNAFL e ANGST, 2009).

A comunicação na e para comunidade está entre os locais de atuação do enfermeiro na avaliação de risco e no aconselhamento genético em oncologia através de práticas educativas individuais ou em grupo de forma dinâmica e interativa e que possam ir ao encontro das necessidades de saúde de cada indivíduo ou família. Ressaltando que essas ações sejam traçadas de acordo com a capacidade de compreensão dos sujeitos, seu nível educacional, formas de percepção de risco, história pessoal e familiar de neoplasias, com consideração às suas crenças e hábitos culturais. (FLÓRIA-SANTOS *et al*, 2013).

Ressalta-se que a atuação do enfermeiro na equipe multiprofissional em aconselhamento genético deve ser com equilíbrio entre as ações tecnológicas e científicas visando sempre à humanização do atendimento. Torna-se fundamental o empenho da equipe em realizar o processo de comunicação do aconselhamento genético na melhor maneira

possível entre os próprios profissionais e, principalmente, para as famílias, para que estas possam ter um melhor entendimento da situação vivenciada e que participem ativamente de todas as decisões que terão que tomar em suas vidas pelo fato de possuírem alterações genéticas em suas famílias. (PINA-NETO, 2008).

5.3 O convívio com a doença de possibilidade hereditária

Este tópico aborda as facilidades e dificuldades das famílias em conviver com o diagnóstico de possibilidade de doença hereditária, sugerindo que a doença da criança alterou o cotidiano.

Encontramos depoimentos apontando mudanças resultantes da relação intrafamiliar para enfrentamento da doença, alternativas para amenizar os possíveis sofrimentos da criança e justificativas para as intervenções, emergindo assim essa categoria e suas subcategorias.

5.3.1 A família que desenvolve estratégias diante ao diagnóstico e da situação do probando

“Eu tinha medo de tudo. Eu tinha medo de deixar ele na educação física. Ele caía e se machucava a única vista. Não deixava jogar futebol, se tomava uma bolada?” (F2 – RB – 10 anos)

“A gente leva mais na brincadeira. Pra não ficar tão sério. [...] tem parte que é séria. Quando ela faz alguma coisa no dente, aí fica todo mundo mais preocupado porque ela não come. Fica passando mal. Mas depois, a gente leva na brincadeira isso.” (F4 - Síndrome de Gorlin-Goltz – 13 anos)

“Mas pra ele ficar bem, teve que fazer cirurgia e tirar a doença do olho dele.” (F5 - RB bilateral – 9 anos)

“Ele tem professor em casa, porque os coleguinhas na escola não sabem lidar, aí acabam fazendo umas coisas com ele, aí minha mãe não gosta nem a gente. Então a gente preferiu pedir a prefeitura pra poder mandar (um professor) em casa.” (F6 – NF – 16 anos)

Através de mudanças na rotina de vida e adaptações na rotina de vida da criança, a família identifica dificuldades e facilidades para lidar com a criança com doença oncológica de possibilidade hereditária. A família lança mão de direitos que a criança tem como forma de preservá-la de dificuldades na escola principalmente, e que ameacem a vida da criança.

Vieira e Lima (2002) descrevem o afastamento como forma de proteger a criança que tem limitações devido à doença. O contato da criança que tem doença crônica, com crianças saudáveis, pode proporcionar risco na sua integridade física, pois as brincadeiras dessa faixa

etária são de luta, corridas, andar de bicicleta ou jogar futebol. A supervisão dos familiares nas brincadeiras dos escolares obriga-os a selecionar atividades recreativas que não ponham em risco a criança, propiciando o isolamento social.

5.3.2 Facilidades e Dificuldades da doença de possibilidade hereditária

“... eu sempre tive o câncer para morte. Nunca achei que alguém pudesse sobreviver com câncer três, quatro anos... Sempre achei: teve câncer, vai morrer. Com o meu filho, né?! Foi nele (o câncer), aí meu pensamento mudou!” (F9 - RB bilateral – 4 anos)

“Não posso falar que já acabou. É um processo que eu estou vivendo de transformação. Então assim, mudou tudo. Está mudando tudo. Então, hoje eu sou outra mãe.” (F10 – RB – 10 meses)

Como ponto negativo, o estigma de ligação do câncer com a morte permeia todas as idades, não sendo diferente e até mesmo mais angustiante em pacientes pediátricos.

Observa-se um verdadeiro abismo entre o pensamento popular e a realidade dentro das instituições especializadas no tratamento do câncer infantil, visto que, devido aos avanços terapêuticos, se convive com um crescente número de casos de sobreviventes a longo prazo (COUTO e OLIVEIRA, 2012).

Segundo a afirmativa da família 10, o acompanhamento não termina quando acaba o tratamento, e apresenta um aspecto importante, a hereditariedade, forçando o acompanhamento de futuras gerações da mesma família. As famílias observam que as crianças sobrevivem ao câncer, crescem e desenvolvem, havendo uma perspectiva de futuro.

Aspectos positivos como amadurecimento, aprendizagem e fortalecimento podem ser notórios durante esta fase. Relatos como nova perspectiva de vida e com relação ao câncer, mudanças de comportamento, para melhor, e estabelecimento de prioridades são fortemente apontados. (MEDEIROS *et al*, 2014).

A partir do momento que a família da criança tem as informações precisas sobre a saúde e doença, é possível a realização de tomada de decisões informadas e conhecimento sobre o tratamento, assumindo a responsabilidade pelos seus cuidados e aumentando a sua compreensão da situação e podendo, assim, ajudá-los a fazer planos apropriados para o seu futuro e, se for o caso, podendo facilitar o planejamento de como lidar e informar a

possibilidade de doença hereditária entre os demais familiares (PEREIRA, FORTES e MENDES, 2013).

6. CONCLUSÃO

Embora a maioria das neoplasias seja resultado de interações complexas entre o componente genético do indivíduo e o ambiente, um percentual de casos decorre principalmente de alterações herdadas que conferem uma maior predisposição ao desenvolvimento de tumores. A identificação dos indivíduos portadores destas condições é importante, principalmente, na detecção precoce e/ou redução de risco de desenvolvimento de câncer.

A abordagem metodológica veio ao encontro da proposta do estudo, e assim a entrevista individual foi de grande importância para a caracterização dos sujeitos e obtenção de dados permitindo dar voz ativa às famílias, bem como conhecer o processo de comunicação intrafamiliar.

Das 16 famílias entrevistadas, em cinco havia casos de outros familiares afetados pela mesma patologia, além do probando e a identificação de casos de câncer na família, confirmando a importância destas famílias serem acompanhadas no ambulatório de aconselhamento genético. Todas as famílias de crianças diagnosticadas com doenças genéticas tem o direito de serem esclarecidas sobre a predisposição genética através de um processo de comunicação que associa a ocorrência ou a possibilidade de ocorrência de um distúrbio genético em uma família, um atendimento clínico que tem o objetivo de informar, discutir e oferecer subsídios para a tomada de decisões individuais e familiares à longo prazo.

A partir dos relatos, evidenciou-se que a preocupação da família em “tratar o câncer” é prioridade, porém desconhecem ou desvalorizam que a causa ou a predisposição ao câncer está diretamente relacionada com a possibilidade da doença hereditária.

Os familiares realizam cuidados e tratamentos necessários para afastar o estigma que o câncer significa, como uma “sentença de morte” e a preocupação em buscar direitos que facilitem a inclusão da criança na sociedade de um modo geral.

Alguns familiares entrevistados sinalizam a importância da comunicação intrafamiliar diante da possibilidade de neoplasia hereditária apesar da dificuldade em se comunicar com as crianças portadoras da doença genética hereditária e com outros familiares. O que ficou nítido em suas falas foi a preocupação com o câncer, o qual os impulsionou a realizar tal

comunicação. Diante desta afirmativa, identificou-se a preocupação com a saúde de outros membros familiares e futuras gerações.

Frente a isso, esse estudo traz a necessidade de se aprofundar nas técnicas de informações mais precisas sobre o diagnóstico de neoplasias com possibilidade hereditária, esclarecendo aos familiares a importância dessa informação diante da tomada de decisão para a comunicação intrafamiliar.

Conclui-se que o enfermeiro oncologista, profissional que está presente na realização integral dos cuidados, deve aprimorar seu conhecimento na área de genética e genômica, atuando como membro ativo da equipe de aconselhamento genético identificando famílias de risco, atuando de maneira esclarecedora e principalmente, reforçando informações sobre o processo de adoecimento com possibilidade hereditária.

É fundamental que se realizem esforços no sentido de melhorar o processo de comunicação entre os profissionais do aconselhamento genético e as famílias, para que estas possam ter um melhor entendimento da situação vivenciada e que participem ativamente de todas as decisões.

A melhora no processo de comunicação implica na identificação dos possíveis componentes que podem estar agravando a falta de compreensão ou a dificuldade de realizar a comunicação aos demais familiares. Essa identificação pela equipe do aconselhamento genético é importante para resolver as barreiras de comunicação e facilitar a busca de soluções para cada caso, assim, procurando atingir com êxito os objetivos do aconselhamento genético, que envolve a tentativa de ajudar os indivíduos, paciente e família, a atuar como facilitadores de um processo complexo de entendimento do que está ocorrendo com a família e agindo para que os consulentes façam um processo de ajuste perante a nova situação a ser vivenciada.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

AFONSO, S. B. C; MINAYO, M. C. S. **Notícias difíceis e o posicionamento dos oncopediatras: revisão bibliográfica.** *Ciência & Saúde Coletiva*, 18(9):2747-2756, 2013.

AKTAN-COLLAN, K; HAUKKALA, A; PYLVÄNÄINEN, K *et al.* **Direct contact in inviting high-risk members of hereditary colon cancer families to genetic counselling and DNA testing.** *Journal of Medical Genetics*. 2007;44 (11):732-738. doi:10.1136/jmg.2007.051581.

ANDRADE, D. O. *et al.* **Clinical, epidemiologic, and endoscopic profile in children and adolescents with colonic polyps in two reference centers.** *Arq. Gastroenterol.*, São Paulo, v.52, n.4, p.303-310, Dec.2015. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S000428032015000400303&lng=en&nrm=iso>. Acesso em 23 dez 2017. <http://dx.doi.org/10.1590/S0004-28032015000400010>.

ANJOS, C; CARVALHO, E. M. M. S; ESPÍRITO SANTO, F. H. **O câncer infantil no âmbito familiar: revisão integrativa.** *REME Rev.Min.Enferm*; 19(1): 227-233, jan.-mar. 2015.

BARDIN, L. **Análise de Conteúdo.** Lisboa, Portugal; Edições 70, LDA, 2011.

BERNARD, J. **Screening and Surveillance Recommendations for Pediatric Gastrointestinal Polyposis Syndromes.** *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2009 April ; 48(Suppl 2): S75–S78. doi:10.1097/MPG.0b013e3181a15ae8. 2009.

BERTOLLO, E. M. G *et al.* **O processo de Aconselhamento Genético -** *Arq Ciênc Saúde jan-mar 20(1) 30-6.* 2013.

BRASIL. Lei n. 7.498/86. **Dispõe sobre a regulamentação do exercício da Enfermagem e da outras providências.** Brasília; 1986.

_____. Decreto n. 94.406/87. **Regulamenta a Lei n. 7.498/86, que dispõe sobre o exercício da enfermagem e dá outras providências.** Brasília; 1987.

_____. Ministério da Saúde Instituto Nacional do Câncer. **Estimativa 2010: incidência de câncer no Brasil.** Rio de Janeiro: Instituto Nacional do Câncer: INCA; 2009a.

_____. **Projeto de Lei 6396/05, Portaria nº 81 do Ministério da Saúde.** *Diário Oficial da União*, 20 de janeiro de 2009, n.14, s.1, p.50, 2009b.

_____. Ministério da Saúde. Instituto Nacional de Câncer. **Rede nacional de câncer familiar: manual operacional /** Instituto Nacional de Câncer – Rio de Janeiro: INCA, 2009c. 229 p.: il.

_____. **Incidência, mortalidade e morbidade hospitalar por câncer em crianças, adolescentes e adultos jovens no Brasil: informações dos registros de câncer e do sistema de mortalidade /** Instituto Nacional de Câncer José Alencar Gomes da Silva. – Rio de Janeiro: Inca, 2016.

BROCA, P. V; FERREIRA, M. A; **Equipe de enfermagem e comunicação: contribuições para o cuidado de enfermagem.** Rev Bras Enferm, Brasília 2012 jan-fev; 65(1): 97-103.

BRUWER, Z; FUTTER, M; RAMESAR, R. **Communicating cancer risk within an African context: Experiences, disclosure patterns and uptake rates following genetic testing for Lynch syndrome.** Patient Education and Counseling 92 (2013) 53–60.

CAGNIN, E. R. G; LISTON, N. M; DUPAS, G. **Representação social da criança sobre o câncer** - Rev Esc Enferm USP 2004; 38(1):51-60.

CARDOSO, A. E. **O Estudo clínico e de mutações no gene PTCH1 em pacientes portadores de carcinomas basocelulares múltiplos familiares não síndrômicos** / Alberto Eduardo Oiticica Cardoso. – São Paulo, 2010. Dissertação (Mestrado) Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. Programa de Dermatologia. Orientador: Cyro Festa Neto.

CARVALHO, A. S.; DEPIANTI, J. R. B.; SILVA, L. F.; AGUIAR, R. C. B.; MONTEIRO, A. C. M. **Reactions of family members of children diagnosed with cancer: a descriptive study.** Online braz j nurs [internet] 2014 Sep [cited 2017 apr]; 13 (3):282-91. Available from: <http://www.objnursing.uff.br/index.php/nursing/article/view/4356>.

CHANTADA, G.L; DUNKER, L.J; QADDOUMI, I e outros. **Familial retinoblastoma in developing countries.** *Pediatr Blood Cancer.* v 53, n.3, p.338-42, 2009.

COSTA, R. L; MARTHA, A. S; STEFFEN, N; MARTHA, V. F. **Neurofibromatose tipo I em criança com manifestação parafaríngea** In: X Salão de Iniciação Científica PUCRS, 2009- Porto Alegre – RS Faculdade de Medicina, PUCRS.

COUTO, L. L.; OLIVEIRA, I. C. S. **A (con) vivência da família com o escolar em ontrole da doença oncológica: Perspectivas para a enfermagem pediátrica.** Rev. Bras. de Canc. Rio de Janeiro, v.58, n.1, p. 57-66, jan/fev/mar 2012.

COUTO, L. L. **A família frente à criança com retinoblastoma: integrando a genética ao saber da enfermagem pediátrica.**/ Leila Leontina Couto.- Rio de Janeiro: UFRJ/EEAN, 2014.

CROTSEY, C. B; DICKERSON, S. S. **Women receiving news of a family BRCA1/2 mutation: messages of fear and empowerment.** J Nurs Scholarsh. 2010 Dec;42(4):367-78. doi: 10.1111/j.1547-5069.2010.01366.x. Epub 2010 Oct.

DALFOVO, M. S; LANA, R. A; SILVEIRA, A. Métodos quantitativos e qualitativos: um resgate teórico. **Revista Interdisciplinar Científica Aplicada**, Blumenau, v.2, n.4, p.01-13, Sem II. 2008 ISSN 1980-7031.

DANTAS, E. L. R *et al.* **Genética do Câncer Hereditário.** Revista Brasileira de Cancerologia 2009; 55(3): 263-269.

ELSEN, I; ALTHOFF, C. R; MANFRINI, G. C. **Saúde da Família: Desafios Teóricos.** Fam. Saúde Desenv., Curitiba, v.3, n.2, p.89-97, jul./dez. 2001.

ELSEN, I. Cuidado Familiar. (In) ELSEN, I; MARCON, S. S.; SILVA, M. R. **S O viver em família e sua interface com a saúde e doença- cuidado familiar**. 2a.ed.- Maringá: U.E.N., 2004.

FISHER, C. L; *et al.* **Talking About Familial Breast Cancer Risk: Topics and Strategies to Enhance Mother–Daughter Interactions**. *Qualitative Health Research* 2014, Vol. 24(4) 517–535.

FLÓRIA-SANTOS, M; RAMOS, E.S. **Genomic-based nursing care for women with Turner Syndrome: genomic-based nursing care**. *Rev. Latino-Am. Enfermagem* [Internet]. 2006 Oct [cited 2017 June 12]; 14(5): 645-650.

FLÓRIA-SANTOS, M. *et al.* **Atuação do enfermeiro em oncologia na perspectiva da genética e genômica**. *Rev Texto&Contexto - Enferm.Florianópolis*,v.22, n.2,p. , Apr./June 2013 Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1590/S0104-07072013000200031>.

GALLO, A. M.; KNAFL, K. A. ; ANGST, D. B.; **Information management in families who have a child with a genetic condition**. *J. Pediatr. Nurs.* , Chicago, v 24, n.3, p.194-204, 2009.

GEOVANINI, F.; BRAZ, M. **Conflitos éticos na comunicação de más notícias em oncologia**. *Rev. bioét.* (Impr.). 2013; 21 (3): 455-62.

GIL, A. C. **Como elaborar projetos de pesquisa**. 5ªed. São Paulo: Atlas, 2010.

GRABOIS, M. F. *et al.* **Assistência ao câncer entre crianças e adolescentes**. *Rev Saúde Pública* 2013; 47(2):368-78.

GROSSI, R.; GALLO, A. E.; DE CARVALHO, T. M.; MIRANDA, T.F.; SIGDORINI, V.P., **Serviço de Aconselhamento Genético: Um Panorama Nacional**. In: Congresso Brasileiro Multidisciplinar de Educação Especial, 2009 - Londrina – PR - ISSN 2175-960X.

HIMES, D. O. *et al.* **Breast Cancer Risk Perceptions among Relatives of Women with Uninformative Negative *BRCA1/2* Test Results: The Moderating Effect of the Amount of Shared Information**. *Journal of Genetic Counseling*. 2016;25:258-269. doi:10.1007/s10897-015-9866-0.

HOFF, P. M. G. *et al.* **Oncologia Clínica – Terapia Baseada em Evidências – Tumores Sólidos**. Centro de Oncologia do Hospital Sírio-Libanês – 3a. Edição – 2017 : IBSN 978-85-9577-004-1.

INCA **Coordenação de Prevenção e Vigilância Estimativa 2016: incidência de câncer no Brasil** / Instituto Nacional de Câncer José Alencar Gomes da Silva – Rio de Janeiro: INCA, 2015. 122 p.: il. color. ISBN 978-85-7318-284-2 (versão impressa) ISBN 978-85-7318-283-5 (versão eletrônica).

ISONG International Society of Nurses in Genetics – ISONG – Disponível em: <http://www.isong.org/>.

KANSKI, J.J. Oftalmologia clínica: uma abordagem sistemática/ Jack J. Kanski : fotógrafos Irina Gout. Kulwant. Anne Bolton : arte Terry R. Tarrant. Phil Sidaway : [tradução Maria Inês Corrêa Nascimento... *et al.*]. – Rio de Janeiro : Elsevier. 2008. il. Tradução de: Clinical ophthalmology : a systematic approach (6.ed.) IBSN 978-85-352-2657-7.

LEENEN, C.H.M. *et al* **Genetic testing for Lynch syndrome: family communication and motivation.** *Familial Cancer* (2015) 15:63–73 DOI 10.1007/s10689-015-9842-8.

LIMA, V. S.; **O impacto do câncer infantil e a importância do apoio solidário.** *Revista Inter-legere* n.11. p. 180-197; 2012. Disponível em <https://periodicos.ufrn.br/interlegere/article/view/4308/3512> Acesso em 11 abr 2017.

LINO, C. A. *et al.* **Uso do protocolo Spikes no ensino médico.** *Revista Brasileira de Educação Médica* 53 35 (1) : 52 – 57 ; 2011.

LOPES, A.; CHAMMAS, R.; IYEVASU, H. **Oncologia para Graduação – 3ª Edição** revisada e ampliada, São Paulo, Lemar 2013.

MALTA, J. D. S; SCHALL, V. T; MODENA, C. M; **O momento do diagnóstico e as dificuldades encontradas pelos oncologistas pediátricos no tratamento do câncer em Belo Horizonte.** *Revista Brasileira de Cancerologia*, 2009; 55(1) : 33-39.

MALUF Jr, P.T.M. **Retinoblastoma.** In: *Tratado de Oncologia/ editor Paulo Marcelo Gehm Hoff editores associados, Artur Katz. [et. al]... – São Paulo: Editora Atheneu, 2013. Vol 2 Cap 182 pag 2717-23.*

MARTINS, J.N. **Síndrome de Gorlin Goltz e suas implicações odontológicas** Pontifícia Universidade Católica de Campinas, Hospital e Maternidade Celso Pierro, Programa de Residência Multiprofissional em Saúde -Urgência e Trauma. Campinas, SP, Brasil – 2015.

MEDEIROS, E. G. M. S *et al.* **Repercussões do câncer infantil no cotidiano do familiar cuidador.** *Rev Rene.* 2014 mar-abr; 15(2):233-9.

MELARAGNO, R; CAMARGO, B. **Oncologia pediátrica: diagnóstico e tratamento / editores Renato Melaragno, Beatriz de Camargo. -- São Paulo : Editora Atheneu, 201. Bibliografia IBSN 978-85-388-0333-1.**

MENDES, A. *et al.* **Communication of Information about Genetic Risks: Putting Families at the Center.** *Fam Process.* 2017 Jul 16. doi: 10.1111/famp.12306. [Epub ahead of print].

MENEZES, C. N. B. *et al.* **Câncer infantil: organização familiar e doença.** *Revista Mal-estar e Subjetividade – Fortaleza – Vol. VII – Nº 1 – mar/2007 – p. 191-210.*

MONTGOMERY, S.V. *et al.* **Preparing individuals to communicate genetic test results to their relatives: report of a randomized control trial.** Springer Science+Business Media Dordrecht 2013 *Familial Cancer* (2013) 12:537–546 DOI 10.1007/s10689-013-9609-z

MORAES, F.S; SANTOS, W.E.M; SALOMÃO; G.H. **Neurofibromatose tipo I – Relato de Caso.** *Rev Bras Oftalmol.* 2013; 72 (2): 128-31.

NEVES, D.R. *et al.* **Terapia fotodinâmica para tratamento de múltiplas lesões no couro cabeludo na síndrome do nevasocelular: relato de caso.** An. Bras. Dermatol., Rio de Janeiro, v. 85, n. 4, p. 545-548, Aug. 2010. <http://dx.doi.org/10.1590/S0365-05962010000400019>.

PATENAUDE, A. F; JULIAN-REYNIER, C. **Cancer genetic testing: current and emerging issues** Psycho-Oncology 17: 733–736 (2008) Published online in Wiley InterScience (www.interscience.wiley.com). DOI: 10.1002/pon.1419.

PEREIRA, A. T. G.; FORTES, I. F. L.; MENDES, J. M. G.; **Comunicação de más notícias: revisão sistemática da literatura** Rev enferm UFPE on line., Recife, 7(1):227-35, jan., 2013.

PESHKIN, B. N. *et al.* **On the development of a decision support intervention for mothers undergoing BRCA1/2 cancer genetic testing regarding communicating test results to their children.** Familial Cancer (2010) 9:89–97 DOI 10.1007/s10689-009-9267-3.

PETEAN, E. B. L; PINA-NETO, J. M de. **Investigações em aconselhamento genético: impacto da primeira notícia - a reação dos pais à deficiência.** Medicina, Ribeirão Preto, 31: 288-295, abr./jun. 1998.

PINA-NETO, J.M. **Genetic counseling.** J Pediatr (Rio J). 2008;84(4 Suppl):S20-26. doi:10.2223/JPED.1782.

POLLACK, R.E. **UICC Manual de Oncologia Clínica/** [editado por] Raphael E. Pollock ...(*et al.*); - 8. Ed. – São Paulo : Fundação Oncocentro de São Paulo, 2006. P.il.

POLIT, D.; BECK, C.; HUNGLER, B. **Fundamentos de Pesquisa em Enfermagem.** 5. ed. Porto Alegre: Artes Médicas, 2004.

RESOLUÇÃO N° 466, de 12 de dezembro de 2012. Disponível em: <http://conselho.saude.gov.br/resolucoes/2012/Reso466.pdf> Acesso em 25 set 2013.

RESOLUÇÃO COFEN N° 0468 – 2014 – **Dispõe sobre a atuação do Enfermeiro em Aconselhamento Genético.** Disponível em: http://www.cofen.gov.br/resolucao-cofen-no-04682014_29065.html Acesso em 03 mar 2017.

RODRIGUES, D.N; SILVA, P.C. **Relato de caso: Assistência de enfermagem ortopédica em Neurofibromatose tipo 1** - Com. Ciências Saúde. 2011; 22(4):379-386.

SANTOS, L.M.P; GONÇALVES, L.L.C. **Crianças com câncer: desvelando o significado do adoecimento atribuído por suas mães** - Rev. Enferm. UERJ, Rio de Janeiro, 2008 abr/jun; 16(2):224-9.

SANTOS, L. F. *et al.* **Ser Mãe De Criança Com Câncer: Uma Investigação Fenomenológica** - Rev. Enferm. UERJ, Rio de Janeiro, 2011 out/dez; 19(4):626-31.

SHARFF, M.E at al. **Parenting Through Genetic Uncertainty: Themes in the Disclosure of Breast Cancer Risk Information to Children.** Genetic Testing and Molecular Biomarkers 2012.16:376-382.

SHOFTY, B; CONSTANTINI, S; BEN-SHACHAR, S. **Advances in Molecular Diagnosis of Neurofibromatosis Type 1.** *Semin Pediatr Neurol*; 22(4): 234-9, 2015 Dec.

SILVA, M. J. P. **O papel da comunicação na humanização da atenção à saúde** – In. Simpósio - Bioética 2002 vol. 10 n.2.

SILVA, T. B. C. *et al.* **Percepção de causas e risco oncológico, história familiar e comportamentos preventivos de usuários em aconselhamento oncogenético.** *Rev. Esc. Enferm. USP* [Internet]. 2013 Apr [cited 2017 Mar 03] ; 47(2): 377-384. Acesso em 03 mar 2017.

SILVA, T.M.R; SOUZA, S.R; COUTO, L.L. **Itinerário terapêutico de adolescentes com osteossarcoma: implicações para o diagnóstico precoce.** *REME – Rev Min Enferm.* 2017 DOI: 10.5935/1415-2762.20170038.

TRAIBER, C.; LAGO, P. M. **Comunicação de más notícias em pediatria.** *Bol Cient Pediatr.* 2012;01(1):3-7.

TERCYAK, K.P at al. **Information Needs of Mothers Regarding Communicating BRCA1/2 Cancer Genetic Test Results to Their Children.** *Family Communication GENETIC TESTING* Volume 11, Number 3, 2007 © Mary Ann Liebert, Inc. DOI: 10.1089/gte.2006.0534.

_____. **Decisional Outcomes of Maternal Disclosure of BRCA1/2 Genetic Test Results to Children.** *Cancer Epidemiol Biomarkers Prev*; 22(7) July 2013.

VIEIRA, M. A.; LIMA, R. A. G. **Crianças e adolescentes com doença crônica: convivendo com mudanças.** *Rev Lat Am Enfermagem.* 2002;10(4):552-60.

APÊNDICES

APÊNDICE A – FORMULÁRIO DE CARACTERIZAÇÃO

Aconselhamento genético em pediatria: comunicação intrafamiliar diante a possibilidade de neoplasia hereditária

Familiar número: _____

Caracterização dos participantes da pesquisa

1. Grau de vínculo com a criança: _____
2. Iniciais do familiar: _____ Idade: _____
3. Diagnóstico da Criança:
4. Gênero da Criança: () F () M
5. Idade da criança no momento do Diagnóstico: _____
6. Idade da criança atualmente: _____
7. Grau de escolaridade do participante da pesquisa
 - 7.1. Ensino fundamental primário (de 1ª a 4ª série)
 - 7.2. Ensino fundamental incompleto (de 5ª a 8ª)
 - 7.3. Ensino fundamental completo
 - 7.4. Ensino Médio incompleto
 - 7.5. Ensino Médio completo
 - 7.6. Ensino Superior Incompleto
 - 7.7. Ensino Superior Completo
8. Gênero do participante da pesquisa () F () M
9. Ocupação do participante da pesquisa: _____
10. Quantas pessoas têm no seu núcleo familiar?
11. Quem é o cuidador principal da criança?

APÊNDICE B – ROTEIRO DE ENTREVISTA**Aconselhamento genético em pediatria: comunicação intrafamiliar diante a
possibilidade de neoplásica hereditária****Familiar número: _____**

1. Explique como você entende a doença que a criança possui.
2. Sobre o câncer passado de pai para filho ou familiar, o que você entende?
3. Você conversa com seus familiares sobre essa doença e a transmissão para os filhos?

 Sim. Como você conversa?

 Não. Por quê?
4. Como ficou a dinâmica da sua família após as informações da consulta de aconselhamento genético?
5. A criança já perguntou sobre a doença que possui?

 Sim. Como ele realizou essa pergunta? E como foi a comunicação?

 Não.

APÊNDICE C – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

MINISTÉRIO DA SAÚDE		www.inca.gov.br
TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO		
ACONSELHAMENTO GENÉTICO EM PEDIATRIA: PROCESSO DE COMUNICAÇÃO INTRAFAMILIAR DIANTE À POSSIBILIDADE DE NEOPLASIA HEREDITÁRIA		
<p>Você está sendo convidado (a) a participar de uma pesquisa porque possui familiar que esta sendo atendido (a) nesta instituição e teve diagnóstico ou suspeita de um tipo de câncer de CAUSAS GENÉTICAS. Para que você possa decidir se quer participar ou não, precisa conhecer os benefícios, os riscos e as consequências pela sua participação.</p> <p>Este documento é chamado de Termo de Consentimento Livre e Esclarecido e tem esse nome porque você só deve aceitar participar desta pesquisa depois de ter lido e entendido este documento. Leia as informações com atenção e converse com o pesquisador responsável e com a equipe da pesquisa sobre quaisquer dúvidas que você tenha. Caso haja alguma palavra ou frase que você não entenda, converse com a pessoa responsável por obter este consentimento, para maiores esclarecimentos. Converse com os seus familiares, amigos e com a equipe médica antes de tomar uma decisão. Se você tiver dúvidas depois de ler estas informações, entre em contato com o pesquisador responsável.</p> <p>Após receber todas as informações, e todas as dúvidas forem esclarecidas, você poderá fornecer seu consentimento por escrito, caso queira participar.</p>		
PROPÓSITO DA PESQUISA		
Analisar o processo de comunicação intra familiar diante da confirmação de CÂNCER GENÉTICO.		
PROCEDIMENTOS DA PESQUISA		
Para realização dessa pesquisa, iremos realizar uma entrevista com perguntas semi-estruturadas gravadas através de um aparelho de MP3, sendo posteriormente		
_____ Rubrica do participante ou representante legal	_____ Rubrica do Investigador responsável	Página 1 de 6



transcritas e analisadas e que serão divulgadas em Congresso Científico, garantindo total anonimato e preservação de sinais e caracterizações que a identifique.

BENEFÍCIOS

Você não será remunerado por sua participação e esta pesquisa não poderá oferecer benefícios diretos a você. Se você concordar com o uso de suas informações e/ou do material do modo descrito acima, é necessário esclarecer que você não terá quaisquer benefícios ou direitos financeiros sobre eventuais resultados decorrentes desta pesquisa.

O benefício principal da sua participação é possibilitar que no futuro, com os resultados alcançados com esta pesquisa, os resultados e discussões para esse tipo de situação beneficiem outros pacientes.

RISCOS

Não existem riscos físicos adicionais a você e/ou seu familiar pela sua participação nesta pesquisa. É importante que você entenda que nenhum procedimento médico adicional será realizado e nenhuma nova amostra de sangue ou de tumor, será coletada. Apenas serão realizadas entrevista e análise das suas respostas.

CUSTOS

Se você concordar com o uso das suas informações como descrito acima, você não terá quaisquer custos ou despesas (gastos) pela sua participação nessa pesquisa. Você não pagará por qualquer procedimento, consulta ou teste exigido como parte desta pesquisa.

CONFIDENCIALIDADE

Se você optar por participar desta pesquisa, as informações sobre a sua saúde e seus dados pessoais serão mantidas de maneira confidencial e sigilosa. Seus dados somente serão utilizados depois de anonimizados (ou seja, sem sua identificação). Apenas os pesquisadores autorizados terão acesso aos dados individuais,

Rubrica do participante ou
representante legal

Rubrica do Investigador
responsável

Página 2 de 6



resultados de exames e testes bem como às informações da sua entrevista. Mesmo que estes dados sejam utilizados para propósitos de divulgação e/ou publicação científica, sua identidade permanecerá em segredo.

TRATAMENTO MÉDICO EM CASO DE DANOS

Todo e qualquer dano decorrente do desenvolvimento desta pesquisa, e que necessite de atendimento de algum profissional de saúde, ficará a cargo da instituição. O tratamento e acompanhamento médico **do seu familiar** independem de sua participação nesta pesquisa.

BASES DA PARTICIPAÇÃO

A sua participação é voluntária e a recusa em autorizar a sua participação não acarretará quaisquer penalidades ou perda de benefícios **aos quais seu familiar tem direito, ou mudança no seu tratamento e acompanhamento médico nesta instituição.** Você poderá retirar seu consentimento a qualquer momento sem qualquer prejuízo. Em caso de você decidir interromper sua participação na pesquisa, **a equipe de pesquisadores deve ser comunicada e os dados coletados da sua participação na pesquisa serão descartados.**

GARANTIA DE ESCLARECIMENTOS

A pessoa responsável pela obtenção deste Termo de Consentimento Livre e Esclarecido lhe explicou claramente o conteúdo destas informações e se colocou à disposição para responder às suas perguntas sempre que tiver novas dúvidas. Você terá garantia de acesso, em qualquer etapa da pesquisa, sobre qualquer esclarecimento de eventuais dúvidas e inclusive para tomar conhecimento dos resultados desta pesquisa. Neste caso, por favor, ligue para a Srta. Jenifer Nascimento da Silva Cebulski no telefone **(021) 9 8577 1620** de 17hs às 22hs. Esta pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) do INCA, que está formado por profissionais de diferentes áreas, que revisam os projetos de pesquisa que envolvem seres humanos, para garantir os direitos, a segurança e o bem-estar

Rubrica do participante ou
representante legal

Rubrica do Investigador
responsável



de todos as pessoas que se voluntariam a participar destes. Se tiver perguntas sobre seus direitos como participante de pesquisa, você pode entrar em contato com o CEP do INCA na Rua do Resende N°128, Sala 203, de segunda a sexta de 9:00 a 17:00 hs, nos telefones (21) 3207-4550 ou 3207-4556, ou também pelo e-mail: cep@inca.gov.br.

Este termo está sendo elaborado em duas vias, sendo que uma via ficará com você e outra será arquivada com os pesquisadores responsáveis.

CONSENTIMENTO

Li as informações acima e entendi o propósito da solicitação de permissão para o uso das informações que fornecerei em entrevista gravada e em meu prontuário em atendimento nesse hospital. Tive a oportunidade de fazer perguntas e todas foram respondidas

Ficaram claros para mim quais são procedimentos a serem realizados, riscos e a garantia de esclarecimentos permanentes.

Ficou claro também que a minha participação é isenta de despesas e que tenho garantia do acesso aos dados e de esclarecer minhas dúvidas a qualquer tempo.

Entendo que meu nome não será publicado e toda tentativa será feita para assegurar o meu anonimato.

Concordo voluntariamente em participar desta pesquisa e poderei retirar o meu consentimento a qualquer momento, antes ou durante o mesmo, sem penalidade ou prejuízo ou perda de qualquer benefício que eu possa ter adquirido.

() Eu concordo em participar desta pesquisa e **CONCORDO** em ter minhas informações utilizadas para uso em pesquisas futuras aprovadas pelo Comitê de Ética em Pesquisa do INCA e para isto deverei assinar no futuro, um novo Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, se eu concordar.

ou

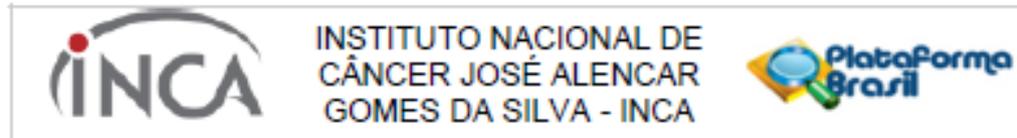
() Eu concordo em participar desta pesquisa, mas **NÃO CONCORDO** em ter minhas informações armazenadas para uso em pesquisas futuras.

Rubrica do participante ou
representante legal

Rubrica do Investigador
responsável

ANEXOS

ANEXO 1- PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: ACONSELHAMENTO GENÉTICO EM PEDIATRIA: O PROCESSO DE COMUNICAÇÃO INTRAFAMILIAR DIANTE DA CONFIRMAÇÃO DE NEOPLÁSICA

Pesquisador: JENIFER NASCIMENTO

Área Temática:

Versão: 2

CAAE: 70861417.1.0000.5274

Instituição Proponente: Instituto Nacional do Câncer

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 2.191.030

Apresentação do Projeto:

Conforme Parecer Consubstanciado do CEP-INCA de número 2.185.085, datado de 25 de Julho de 2017.

Objetivo da Pesquisa:

Conforme Parecer Consubstanciado do CEP-INCA de número 2.185.085, datado de 25 de Julho de 2017.

 Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Conforme Parecer Consubstanciado do CEP-INCA de número 2.185.085, datado de 25 de Julho de 2017.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Conforme Parecer Consubstanciado do CEP-INCA de número 2.185.085, datado de 25 de Julho de 2017.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Conforme Parecer Consubstanciado do CEP-INCA de número 2.185.085, datado de 25 de Julho de 2017.

Recomendações:

Não se aplica.

Endereço: RUA DO RESENDE, 128 - SALA 203
 Bairro: CENTRO CEP: 20.231-092
 UF: RJ Município: RIO DE JANEIRO
 Telefone: (21)3207-4550 Fax: (21)3207-4556 E-mail: cep@inca.gov.br



INSTITUTO NACIONAL DE
CÂNCER JOSÉ ALENCAR
GOMES DA SILVA - INCA



Continuação do Parecer: 2.191.030

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Trata-se da análise das respostas às pendências apontadas no Parecer Consubstanciado do CEP-INCA de número 2.185.085, datado de 25 de Julho de 2017:

1.Quanto ao Projeto de Pesquisa:

1.1 Retirar o nome que consta no Roteiro da entrevista estruturada, garantindo a anonimização do participante. Não poderá haver quaisquer informações (nome, CPF, número de cadastro na Instituição, endereço, etc.) que permita a identificação dos participantes da pesquisa. Estes deverão ser registrados em ordem numérica crescente e a relação com os dados de seu registro apresentados em separado do protocolo (e não anexados), de acesso exclusivo do Pesquisador Principal, garantindo assim o sigilo. Solicita-se adequação.

RESPOSTA:

1.1. Onde se lê: A coleta de dados se dará através de um questionário para descrição dos participantes (APÊNDICE A).

Agora lê-se: A coleta de dados se dará através de um questionário para descrição dos participantes (APÊNDICE A), sendo identificado pela letra F de familiar seguido do número correspondente a sequência da entrevista: F1, F2, F3 sucessivamente garantindo total anonimato.

No roteiro da entrevista estruturada, a identificação "Nome do participante" foi substituída por "Iniciais do familiar" conforme alteração no APÊNDICE A.

ANÁLISE: PENDÊNCIA ATENDIDA.

2.Quanto ao TCLE:

2.1 Onde se lê " neoplasia" unificar em todo o Documento pela palavra câncer; e "hereditária" unificar pela palavra genética. Solicita-se adequação.

RESPOSTA:

2.1. Realizado substituição da palavra "neoplasia" unificando em todo o Documento pela palavra câncer; e "hereditária" unificado pela palavra genética.

Endereço: RUA DO RESENDE, 128 - SALA 203
 Bairro: CENTRO CEP: 20.231-092
 UF: RJ Município: RIO DE JANEIRO
 Telefone: (21)3207-4550 Fax: (21)3207-4556 E-mail: cep@inca.gov.br



INSTITUTO NACIONAL DE
CÂNCER JOSÉ ALENCAR
GOMES DA SILVA - INCA



Continuação do Parecer: 2.191.030

ANÁLISE: PENDÊNCIA ATENDIDA.

2.2 Substituir onde se lê: "no seu tratamento " por tratamento do seu Familiar, pois o participante não será o Paciente pediátrico, e sim os responsáveis que não são tratados na Instituição algumas vezes encaminhados para outros serviços. Solicita-se adequação.

RESPOSTA:

Todo e qualquer dano decorrente do desenvolvimento desta pesquisa, e que necessite de atendimento de algum profissional de saúde, ficará a cargo da Instituição. Seu tratamento e acompanhamento médico independem de sua participação nesta pesquisa.

Agora lê-se: TRATAMENTO MÉDICO EM CASO DE DANOS

Todo e qualquer dano decorrente do desenvolvimento desta pesquisa, e que necessite de atendimento de algum profissional de saúde, ficará a cargo da Instituição. O tratamento e acompanhamento médico do seu familiar independem de sua participação nesta pesquisa.

ANÁLISE: PENDÊNCIA ATENDIDA.

2.3 No Item bases da Participação onde se lê: "Em caso de você decidir interromper sua participação na pesquisa, a equipe de pesquisadores deve ser comunicada e o uso de amostras para os exames relativos à pesquisa será imediatamente interrompida.". Tendo em vista a participação de responsáveis pelo paciente pediátrico e não deste, esta frase não tem sentido e deverá ser retirada. Solicita-se adequação.

RESPOSTA:

A sua participação é voluntária e a recusa em autorizar a sua participação não acarretará quaisquer penalidades ou perda de benefícios aos quais você tem direito, ou mudança no seu tratamento e acompanhamento médico nesta Instituição. Você poderá retirar seu consentimento a qualquer momento sem qualquer prejuízo. Em caso de você decidir interromper sua participação na pesquisa, a equipe de pesquisadores deve ser comunicada e o uso de amostras para os exames relativos à pesquisa será imediatamente interrompida.

Agora lê-se: BASES DA PARTICIPAÇÃO

A sua participação é voluntária e a recusa em autorizar a sua participação não acarretará quaisquer penalidades ou perda de benefícios aos quais seu familiar tem direito, ou mudança no seu

Endereço: RUA DO RESENDE, 128 - SALA 203
 Bairro: CENTRO CEP: 20.231-092
 UF: RJ Município: RIO DE JANEIRO
 Telefone: (21)3207-4550 Fax: (21)3207-4556 E-mail: oep@inca.gov.br



INSTITUTO NACIONAL DE
CÂNCER JOSÉ ALENCAR
GOMES DA SILVA - INCA



Continuação do Parecer: 2.191.030

tratamento e acompanhamento médico nesta instituição. Você poderá retirar seu consentimento a qualquer momento sem qualquer prejuízo. Em caso de você decidir interromper sua participação na pesquisa, a equipe de pesquisadores deve ser comunicada e os dados coletados da sua participação na pesquisa serão descartados.

ANÁLISE: PENDÊNCIA ATENDIDA.

2.4 No item ACESSO AO RESULTADOS DE EXAMES. Tendo em vista a participação de responsáveis pelo paciente pediátrico e não deste, esta frase não tem sentido e deverá ser retirada. Solicita-se adequação.

RESPOSTA:

2.4. O item ACESSO AOS RESULTADOS DE EXAMES foi retirado tendo em vista a participação de responsáveis pelo paciente pediátrico e não deste.

ANÁLISE: PENDÊNCIA ATENDIDA.

3. Quanto ao cronograma

3.1 No formulário da Plataforma Brasil consta que a coleta de dados será realizada entre 10/07 e 31/07. A pesquisa só pode começar após aprovação do Comitê de Ética. Ressalta-se que de acordo com a norma regulamentadora de pesquisas envolvendo seres humanos (Res. CNS 466/2012, Item XI.2.1) e a diretriz sobre a organização e funcionamento do Sistema CEP/CONEP (Norma Operacional 01/2013, Itens 3.3.f e 3.4.9) o pesquisador deve apresentar o protocolo devidamente instruído ao Sistema CEP/CONEP e aguardar a decisão de aprovação ética, antes de iniciar a pesquisa. Solicitação adequação.

RESPOSTA:

3.1. Onde se lê: Pretende-se que a coleta de dados ocorra no período de Julho a Outubro de 2017, após aprovação do projeto pelo Comitê de Ética do hospital escolhido como cenário. Período de análise e apresentação dos resultados conforme cronograma (APÊNDICE D).

Agora lê-se: Pretende-se que a coleta de dados ocorra no período de Agosto a Outubro de 2017, após aprovação do projeto pelo Comitê de Ética do hospital escolhido como cenário. Período de

Endereço: RUA DO RESENDE, 128 - SALA 203
 Bairro: CENTRO CEP: 20.231-092
 UF: RJ Município: RIO DE JANEIRO
 Telefone: (21)3207-4550 Fax: (21)3207-4596 E-mail: cep@inca.gov.br



INSTITUTO NACIONAL DE
CÂNCER JOSÉ ALENCAR
GOMES DA SILVA - INCA



Continuação do Parecer: 2.191.030

análise e apresentação dos resultados conforme cronograma (APÊNDICE D).

Realizado modificação da data para Início da pesquisa a partir de 30 de agosto após aprovação do projeto pelo Comitê de Ética do hospital escolhido.

ANÁLISE: PENDÊNCIA ATENDIDA.

Considerações Finais a critério do CEP:

Diante do exposto, o Comitê de Ética em Pesquisa do Instituto Nacional de Câncer (CEP-INCA), de acordo com as atribuições definidas na Resolução CNS Nº 466/2012 e na Norma Operacional CNS Nº 001/2013, manifesta-se pela aprovação do projeto de pesquisa proposto.

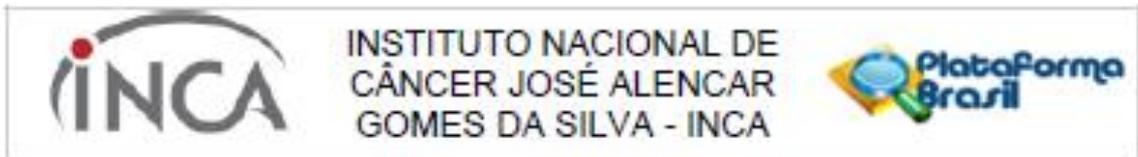
Ressalto o(a) pesquisador(a) responsável deverá apresentar relatórios semestrais a respeito do seu estudo.

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_909409.pdf	28/07/2017 01:34:25		Acelto
Outros	Acatacao_de_pendencias_PB.docx	28/07/2017 01:31:58	JENIFER NASCIMENTO	Acelto
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_ACONSELHAMENTO_PB.docx	28/07/2017 01:27:37	JENIFER NASCIMENTO	Acelto
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Aconselhamento_Geneticco_PB2.docx	28/07/2017 01:25:53	JENIFER NASCIMENTO	Acelto
Outros	FormularioDeSubmissao.pdf	06/07/2017 21:27:52	JENIFER NASCIMENTO	Acelto
Outros	RESUMO_ACONSELHAMENTO_GENETICO.docx	23/06/2017 22:09:01	JENIFER NASCIMENTO	Acelto
Outros	REFERENCIAS_PB.docx	23/06/2017 22:08:18	JENIFER NASCIMENTO	Acelto
Orçamento	ORCAMENTO.docx	23/06/2017 22:06:35	JENIFER NASCIMENTO	Acelto
Cronograma	CRONOGRAMA.docx	23/06/2017 22:03:31	JENIFER NASCIMENTO	Acelto
Folha de Rosto	FolhadeRostoHCI.pdf	23/06/2017 22:03:17	JENIFER NASCIMENTO	Acelto

Situação do Parecer:

Endereço: RUA DO RESENDE, 128 - SALA 203
 Bairro: CENTRO CEP: 20.231-002
 UF: RJ Município: RIO DE JANEIRO
 Telefone: (21)3207-4550 Fax: (21)3207-4596 E-mail: cep@inca.gov.br



Continuação do Parecer: 2.191.030

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:
Não

RIO DE JANEIRO, 28 de Julho de 2017

Assinado por:
Carlos Henrique Debenedito Silva
(Coordenador)

Endereço: RUA DO RESENDE, 128 - SALA 203
Bairro: CENTRO CEP: 20.231-092
UF: RJ Município: RIO DE JANEIRO
Telefone: (21)3207-4550 Fax: (21)3207-4596 E-mail: cep@inca.gov.br